

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON 1

U. E. R. DE MÉDECINE LYON NORD

Année 1977 - N° 406

CHEMODECTOMES
DE LA TÊTE ET DU COU

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 21 septembre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

TRANNOY Philippe

né le 23 juin 1950

à Neuilly-sur-Seine (Hauts-de-Seine)

Elève de l'Ecole du Service de Santé des Armées

9.9

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

U.E.R. DE MEDECINE LYON NORD

Année 1977 - N. 406

Président de l'Université : Professeur L. SPACH

Premier Vice-Président : Professeur L. ELME

Deuxième Vice-Président : P. SCHWARTZ

Troisième Vice-Président : E. LAFAYE

Secrétaire Général : M. VIGNON

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDICINE INTERNE-MEDICAL : Directeur : Professeur GILLET (M.C.A.)

Alcoolisme : Directeur : Professeur MOYER

Sub-Général : Directeur : Professeur SCHWARTZ

Ipso-Neuro : Directeur : Professeur GILLET (M.C.A.)

CHEMODECTOMES DE LA TETE ET DU COU

NEUROLOGIE : Directeur : Professeur REYLLAUD J.P.

TRAUMATISME DE RECAPITATION : Directeur : Professeur MOYER (M.C.A.)

SCIENCES PHARMACOLOGIQUES : Directeur : Professeur GILLET C.

SCIENCES COMPLEMENTAIRES : Directeur : Professeur VIGNON R.

INSTITUT REGIONAL D'ORTHOPEDIE : Directeur : Professeur GILLET

Président du Conseil U.E.R. : Professeur S. GILLET

Directeur : M. GILLET

NEUROLOGIE : Directeur : Professeur E. GILLET

NEUROLOGIE : Directeur : Professeur J. GILLET

ORFÈVRE DE NEUROLOGIE : Directeur : Professeur J. GILLET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : Professeur GILLET R.

SCIENCES PHARMACOLOGIQUES : Directeur : Professeur GILLET J.P.

INSTITUT UNIVERSITAIRE : Directeur : Professeur GILLET R.

INSTITUT UNIVERSITAIRE : Directeur : Professeur GILLET J.

INSTITUT UNIVERSITAIRE : Directeur : Professeur GILLET R.

INSTITUT UNIVERSITAIRE : Directeur : Professeur GILLET R.

PHYSIOLOGIE : Directeur : Professeur GILLET R.

PHYSIOLOGIE : Directeur : Professeur GILLET R.

par

TRANNOY Philippe

né le 23 juin 1950

à Neuilly-sur-Seine (Hauts-de-Seine)

Elève de l'Ecole du Service de Santé des Armées

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I

U.E.R. DE MEDECINE LYON HOSP

Année 1977 - II. 408

CHEMOTOMES DE LA TÊTE ET DU COU



Tome

Volume

à l'Université Claude-Bernard - Lyon

et est entré en possession de la bibliothèque le 27 septembre 1977

pour servir de preuve de l'achat de l'ouvrage

1977

THAMINGY (Hugues)

né le 23 juin 1933

à Montigny-sur-Loire (Maine-et-Loire)

Étude de l'École de Médecine de Saint-Etienne

TABEAU DU PERSONNEL DE L'UNIVERSITE

Président de l'Université : Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Professeur E. ELBAZ

Deuxième Vice-Président : B. ROUSSET

Troisième Vice-Président : R. LOPEZ

Secrétaire Général : M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE Grange-Blanche : Directeur : Docteur SALLE (M.C.A.)

Alexis Carrel : Directeur : Professeur MORNEX

Sud-Ouest : Directeur : professeur NORMAND

Lyon-Nord : Directeur : Docteur NEIDHARDT (M.C.A.)

Directeur Honoraire : Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : Professeur REVILLARD J.P.

TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur : Docteur MORGON (M.C.A.)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : Professeur BIZOLLON C.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : Professeur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE et SPORTIVE :

Président du Conseil de l'U.E.R. : Professeur R. GUILLET

Directeur : M. MILLON A.

MATHEMATIQUES : Directeur : Professeur E. COMBET

PHYSIQUE : Directeur : Professeur J. DELMAU

CHIMIE et BIOCHIMIE : Directeur : Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : Professeur WORDE J.F.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 : Directeur : Professeur POUYET B.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 : Directeur : M. GALLET J.

Directeur E.N.S.A.M.

OBSERVATOIRE : Directeur : M. MONNET Guy

PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur : Professeur GUSAKOW

MECANIQUE : Directeur : Mle COMTE BELLOT.

TABEAU DU PERSONNEL DE L'UNIVERSITE

Président de l'Université : Professeur D. GEMAIN
Vice-Président : Professeur E. ELIAS
Vice-Président : R. ROUSSET
Vice-Président : R. LOPEZ

Secrétaire Général : M. RAMAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDICINE Georges-Blanche : Directeur : Docteur SALLÉ (M.C.A.)
Alfred Carrel : Directeur : Professeur MINOX
André Guérin : Directeur : Professeur HONNARD
Lyon-Nord : Directeur : Docteur WEINHAUT (M.C.A.)
Biologie Humaine : Directeur : Professeur REVILLARD J.P.
Techniques de Réadaptation : Directeur : Docteur MORON (M.C.A.)
Sciences Pharmaceutiques : Directeur : Professeur VIVANT
Institut National d'Éducation : Directeur : Professeur R. GUILLET
Mathématiques : Directeur : Professeur E. CORNET
Physique : Directeur : Professeur J. BELIN
Géométrie et Géochimie : Directeur : Professeur J. HERT
Sciences de la Nature : Directeur : Professeur R. GINOT
Sciences Physiques : Directeur : Professeur MOURE J.P.
Institut Universitaire de Technologie N° 1 : Directeur : Professeur POINTE B.
Institut Universitaire de Technologie N° 2 : Directeur : M. GAILLET J.
Observatoire : Directeur : M. ROBERT GUY
Physique Nucléaire : Directeur : Professeur LUSAKOW
Mécanique : Directeur : Mlle GINET ELLOT

A MA FEMME

A FREDERIC et JEAN-BAPTISTE

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A notre Président de thèse

Monsieur le Professeur J.GAILLARD

Il nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Au cours de notre passage dans son service nous avons pu apprécier sa haute compétence. Il a su nous faire bénéficier de l'étendue de ses connaissances et nous donner le goût de sa spécialité.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre admiration et de notre profond respect.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur J.P. GARIN
Professeur de Parasitologie

Il nous a dispensé son enseignement avec beaucoup de sympathie et de clarté au cours de nos études. Particulièrement heureux et honoré de l'avoir pour juge nous tenons à lui exprimer notre reconnaissance et notre respectueuse admiration.

Monsieur le Professeur Agrégé J.L. VAUZELLE
Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique

Avec beaucoup de gentillesse vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail. Veuillez trouver ici le témoignage de notre profond respect.

Monsieur le professeur Agrégé J.P. HAGHENAUER
Maître de Conférences Agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie

Dans le service d'Oto-Rhino-Laryngologie nous avons été sensible à la qualité de votre enseignement. Vous avez bien voulu nous confier ce travail. Cette thèse est un bien faible témoignage de notre respectueuse et profonde admiration.

A Monsieur le Docteur P. ROMANET

qui nous a guidé tout au long de ce travail.

A Monsieur le Docteur Patricot

dont les conseils nous ont été des plus utiles.

A Monsieur le Docteur G. BERGER

A Monsieur le Docteur FERRY

A Monsieur le Docteur LACROZE

A Monsieur le Docteur THIVOL

A Monsieur le Docteur VEILLAS

Nous les remercions vivement de leurs précieux conseils.

ETUDE GENERALE

ETUDE NOSOLOGIQUE DU SYSTEME PARAGANGLIONNAIRE

Avant d'aborder l'étude proprement dite des chémodectomes nous tenterons de préciser les caractères du système paraganglionnaire qui leur donne naissance.

A - EVOLUTION DES IDEES

. De la notion de chromaffinité à celle de paraganglion.

La chromaffinité est la propriété qu'ont certaines cellules de se colorer en brun par les sels de chrome.

Le terme de chromaffine fut introduit par Stilling en 1890 pour désigner les cellules ainsi colorables de la médullo-surrénale chez l'animal.

En 1900 Kohn mit en évidence, en utilisant la coloration de Henlé au bichromate de potassium, tout un "système chromaffine" qui comprenait non seulement la médullo-surrénale, mais aussi d'autres amas de ce tissu très particulier, situés dans des régions différentes, le plus souvent le long des artères ou au voisinage de la chaîne sympathique.

Par la suite il démontra que les cellules chromaffines dérivait des sympathogonies; celles-ci, cellules-souches issues des crêtes neurales ont ainsi une double potentialité évolutive :

- soit dans le sens sympathoblastique donnant les cellules des ganglions sympathiques (sympathocytes);
- soit dans le sens phéochromoblastique donnant les cellules chromaffines qui se condensent en des formations que Kohn a appelé PARAGANGLIONS (la médullo-surrénale étant le plus gros paraganglion).

En raison de ses analogies structurales et de sa chromaffinité, il rangea le corpuscule carotidien dans ce groupe des paraganglions et à l'époque cette opinion fut unanimement admise.

Puis progressivement d'autres formations s'ajoutèrent :

- paraganglion tympanique,
- paraganglions abdominaux (organes de Zuckerkandl),
- paraganglion cardiaque,
- paraganglion coccygien (glande de Luschka).

. La signification de la chromaffinité

En 1901, Aldrich et Takamine isolèrent simultanément un corps à l'état cristallisé à partir d'extraits surrénaux, que Takamine appela Adrénaline.

Les observations histologiques montraient par ailleurs que le cytoplasme des cellules médullaires surrénales présentaient des granulations plus ou moins abondantes ; différents auteurs (Giacomini -1902, Grynfeldt -1903, Ciaccio -1905) établirent que l'action colorante des sels chromiques s'exerçait bien sur ces granulations et non sur l'ensemble du cytoplasme. On parla alors de "grains chromaffines" ; puis l'on s'accorda à identifier l'adrénaline à ces granulations. D'ailleurs l'adrénaline présentait bien les mêmes réactions chimiques que les cellules médullo-surrénaliennes :

- coloration verte au perchlorure de fer (réaction de Vulpian)
- et surtout coloration brune au bichromate de potassium.

Ainsi pouvait-on penser que la chromaffinité cellulaire des paraganglions était en rapport avec la présence d'adrénaline.

C'est alors que la chromaffinité et donc, le caractère adrénalinogène du corpuscule carotidien d'abord, puis d'autres formations ensuite, allaient être contestés par différents auteurs. En effet, ces paraganglions présentaient en fait une réaction chromaffine douteuse ou même nulle ; de plus certains auteurs nièrent la spécificité de cette réaction (pour Policard et Tarrozzi elle était en rapport avec la présence de lipoides) ; on sait maintenant :

- que la réaction chromaffine est donnée par les substances phénoliques qui donnent un polymère coloré (adrénochrome ou noradrénochrome) résultant d'une déshydrogénation oxydative par le bichromate,
 - que cette réaction n'est pas spécifique des cathécolamines puisque la sérotonine et autres amines phénoliques donnent également des résultats positifs.
- Par ailleurs grâce à divers artifices techniques la présence de catécholamines a pu être mise en évidence dans des paraganglions non chromaffines et il est probable que des réactions chromaffines faussement négatives résultent d'une dégranulation anoxique ou d'une solubilisation des granules par la technique de fixation.

On voit donc que la réaction chromaffine est un critère critiquable, principalement par son manque de sensibilité qui rend arbitraire la classique distinction des paraganglions en deux groupes :

- chromaffines,
- et non chromaffines.

B - CLASSIFICATION DES PARAGANGLIONS

. Rappel historique :

- En 1848 Sucquet décrit la formation histologique qu'est le glomus, et en 1862 il montre son rôle d'adaptation locale de la circulation sanguine en mettant en évidence par l'injection d'un liquide coloré l'existence d'anastomoses artério-veineuses
- mais ce n'est qu'à propos de la glande de Luschka que va être introduit le terme de "glomus"; en 1908 Von Schumacker démontra que ce glomus coccygien de Luschka était formé d'anastomoses artério-veineuses entourées de manchons cellulaires épithélioïdes, et de là provient l'homologie glomus = petit peloton d'anastomoses artério-veineuses.
- En 1924 Masson décrit des petites formations des extrémités digitales formées d'anastomoses artério-veineuses entourées d'un manchon de cellules musculaires auxquelles se rendent des fibres nerveuses; il leur donna le nom de glomi neuro-myo-artériels.
- Les études physiologiques, notamment celles de Heymans et Bouckaert en 1939 sur la fonction chémo-réceptrice des corpuscules carotidiens et aortiques ont introduit la notion de relation structure-activité.

Lattes en 1950 conserve pour les paraganglions le critère de chromaffinité et les classe parmi d'autres formations, sur des considérations structurales et physiologiques au sein de son "système chémo-presso-régulateur".

. La classification de Lattes : le système chémo-presso-régulateur

I° - LE TISSU CHROMAFFINE, ou paraganglions chromaffines, ou "paraganglions" proprement dits :

. Caractères :

- réaction chromaffine positive,
- sécrétion de principes hormonaux : adrénaline ou substances voisines
- origine embryologique à partir des cellules du système nerveux sympathique,
- situation au voisinage de la chaîne sympathique latéro-vertébrale

. Principales formations :

- la médullo-surrénale,
- les organes de Zuckerlandl,
- les cellules chromaffines du sympathique,
- des amas cellulaires rétro-péritonéaux.

. Leur tumeur sont les phéochromocytomes.

2° - LES PARAGANGLIONS NON CHROMAFFINES

. Caractères :

- absence de réaction chromaffine,
- absence de sécrétion de type hormonal (notamment d'adrénaline),
- développement parallèle aux vaisseaux et aux nerfs crâniens,
- innervation para-sympathique,
- fonction chémo-réceptrice : sensibilité aux variations du PH sanguin et de la concentration de CO₂ dans le sang.

. Principales formations :

- paraganglion carotidien,
- paraganglion jugulaire,
- paraganglion tympanique,
- paraganglion ciliaire, (de Botar et Pribek),
- paraganglion juxta-vagal (de Muratori et White),
- paraganglion intra-vagal,
- paraganglion supra-cardial latéro-aortique (de Pénitschka et Zuckerkandl).

Leur tumeur sont les paragangliomes non chromaffines.

3° - LES PRESSO-RECEPTEURS DE HEYMANS (sinus aortique, sinus carotidien, oreillette)

4° - LES GLOMI NEURO-MYO-ARTERIELS DE MASSON ET LE GLOMUS COCCYGIEN DE LUSCHKA

5° - LES PERICYTES (cellules péricapillaires)

Ce cinquième groupe a été ajouté par Sirtori et Veronesi en 1956.

C - LES PARAGANGLIONS NON CHROMAFFINES

a - Embryogénèse

L'embryologie des paraganglions aussi bien chez l'homme que chez l'animal a été très étudiée notamment pour le paraganglion carotidien, et a donné lieu à de nombreuses controverses.

Les termes de glomus branchiaux ou de paraganglions branchiomériques sont parfois employés pour désigner les paraganglions non chromaffines ; ils indiquent que ces structures sont généralement (mais non pas toujours) en rapport sur le plan embryologique avec les structures branchiales.

Au niveau de chaque arc branchial, autour de l'arc aortique correspondant se différencie un manchon cellulaire à partir du mésenchyme, pour donner naissance aux structures vasculaires du paraganglion ; à la périphérie de ces éléments vasculaires viennent s'ordonner des cellules originaires des crêtes neurales

qui ont migré le long du nerf crânien correspondant à l'arc branchial.

Ainsi la conception la plus communément admise (Boyd et Smith, Terracol et Guerrier) est que les paraganglions non chromaffines ont une origine mixte, avec des éléments d'origine ectodermique (tissu neural) et des éléments d'origine mésodermique à destinée vasculaire.

L'embryogénèse permet encore d'expliquer la disposition des paraganglions le long des gros vaisseaux du cou en une véritable "trainée glomérique" symétrique depuis la crosse aortique jusqu'à la base du crâne.

b - Histologie

Tous les paraganglions non chromaffines ont une structure essentiellement identique à celle du corpuscule carotidien qui en est le prototype.

1 - Microscopie optique

Le paraganglion est entouré d'une fine capsule fibreuse d'où partent des cloisons qui le divisent en LOBULES.

Le lobule, unité structurale élémentaire est formé :

- d'une part d'un riche réseau de capillaires glomérulaires dans lesquels s'ouvrent directement les vaisseaux afférents,
- d'autre part d'amas cellulaires agglutinés autour des capillaires ; de nombreuses fibrilles nerveuses interpénètrent les lobules et encerclent les cellules.

Cette organisation rappelle celle du glomus neuro-myo-artériel de Masson (au niveau des extrémités digitales) qui comprend des anastomoses artério-veineuses entourées d'un manchon épais de cellules myoépithélioïdes richement innervées.

Les cellules :

Elles sont de deux types principaux :

- les cellules PRINCIPALES ou cellules épithélioïdes (ainsi nommées en raison de leur ressemblance avec celles du glomus de Masson) :
- . elles sont assemblées de façon plus ou moins lâche ou au contraire groupées formant :

- + soit des "nids" de 5 ou 6 cellules,
- + soit des cordons larges de 3 ou 4 cellules.

Autour des nids ou le long des cordons chemine un important réseau de vaisseaux glomérulaires et de fibrilles nerveuses myélinisées, en rapport très intime avec les cellules.

- . ces cellules sont caractéristiques des paraganglions :

- + généralement de grande taille (14 à 20 microns de diamètre),
- + polygonales ou plus rarement arrondies,
- + les limites cellulaires sont assez souvent indistinctes avec à l'extrême un aspect pseudo-syncytial,

- + leur cytoplasme est éosinophile, homogène ou avec des vacuoles non colorables (ni graisse, ni substance PAS-positive) ; il contient parfois de fines granulations colorables à l'hématoxyline ferrique mais pas de granulations chromaffines.
- + le noyau est ovalaire ou arrondi, central, volumineux, avec un gros nucléole ; sa taille est uniforme dans toutes les cellules sauf au niveau du paraganglion carotidien où l'on peut observer un certain degré d'anisocaryose.
- . Il est classique de distinguer deux variétés cellulaires :
 - + les cellules CLAIRES, dont le cytoplasme est faiblement acidophile et le noyau volumineux ; ce sont les plus nombreuses.
 - + les cellules SOMBRES, dont le cytoplasme est plus éosinophile et le noyau à chromatine condensée ce qui lui donne un aspect pseudo-pycnotique.
 - + tous les intermédiaires sont possibles entre ces deux types.
- Les cellules de SOUTIEN ou cellules sus-tentaculaires
 - . elles sont argentaffines
 - . de morphologie fusiforme, elles s'étirent le long de la circonférence des cellules principales.

Les vaisseaux

Le paraganglion est richement vascularisé, et l'on distingue trois types de vaisseaux :

- . des artérioles dans les cloisons conjonctives.
- . des capillaires artério-veineux glomérulaires formant un riche lacis au sein des lobules.
- . des capillaires sinusoides sous forme de fentes vasculaires ou lacs sanguins, surtout à la périphérie des amas cellulaires.

Les fibres nerveuses

Elles son abondantes au sein des cloisons conjonctives et leurs prolongements pénètrent les lobules pour y former un réseau pericellulaire.

Deux types de fibres existent, myéliniques et amyéliniques.

2 - Microscopie électronique et étude histo-chimique

La microscopie électronique confirme la dualité cellulaire :

- cellules principales ou CELLULES I, avec là encore un aspect "clair" ou "sombre", selon que le hyaloplasme présente une plus ou moins grande densité électronique ;

le cytoplasme contient des granules à noyau électroniquement dense après fixation au glutaraldehyde et tétroxyde d'osmium, mesurant 0,1 à 0,2 mi-

crons de diamètre et limités par une membrane propre. Ces granules osmiophiles sont identiques aux granules des phéochromocytes qui contiennent des catécholamines et à ceux des cellules argentaffines intestinales qui contiennent de la sérotonine. Comme pour tout produit de sécrétion ces granules sont formés au niveau de l'appareil de Golgi.

- cellules accessoires ou sus-tentaculaires ou CELLULES II

Elles envoient des expansions cytoplasmiques qui enveloppent les cellules principales et qui s'enroulent autour des axones amyéliniques à la façon des cellules de Schwann ("Schwannlike cells").

Leur cytoplasme est pauvre en inclusions et ne contient jamais de granulations osmiophiles.

Il existe une abondante innervation en contact avec les cellules principales.

Deux types de fibres sont retrouvés :

- fibres myéliniques qui présentent des terminaisons de type synaptique avec les cellules principales et l'on peut observer des vésicules synaptiques, des mitochondries, un épaissement de la membrane cellulaire.
- des axones amyéliniques de 0,2 à 0,5 microns de diamètre qui cheminent autour des nids et les pénètrent ; ils s'entourent des prolongements cytoplasmiques des cellules sustentaculaires avant d'entrer en contact avec les cellules principales.

Le problème de la sécrétion des cellules principales :

- il a surtout été étudié au niveau du corpuscule carotidien ;

Muscholl et al (1960), et Rann (1961) montrèrent la présence de catécholamines au niveau du corpuscule carotidien du chat et du porc.

Pryse-Davies et al (1964) firent les mêmes constatations chez l'homme en utilisant la méthode de fluorescence de formolage de Falck et Hillarp (1962) cette méthode consiste à traiter les coupes cryo-désséchées par des vapeurs de paraformaldéhyde à chaud, la lumière ultra-violette fait ensuite apparaître une fluorescence bleue-verte lorsqu'il existe des catécholamines ; l'étude du spectre de fluorescence peut permettre d'identifier l'amine fluorogène.

- Capella et Bolica (1971) utilisant des méthodes cyto-chimiques sélectives évoquèrent, à côté de la sécrétion aminergique, la possibilité d'une production d'une substance polypeptidique qui fut appelée "glomin".
- Les caractères sécrétoires et enzymologiques (présence d'estérases, cholinestérases et alphas-glycerophosphatase déshydrogénase) des cellules principales paraganglionnaires amenèrent Pearse (1973), à les ranger parmi les "A.P.U.D. cells" (amine-précursor-uptake and decarboxylation).

Tous ces caractères s'observent aussi dans les tumeurs correspondantes.

c - Physiologie

La situation particulière des paraganglions non chromaffines, satellites des axes vasculaires notamment au niveau des bifurcations, ainsi que leur structure (éléments vasculaires à type de shunts artério-veineux, éléments nerveux), a suggéré à de nombreux auteurs la possibilité d'un rôle circulatoire physiologique.

Un rôle chémorécepteur a pu être démontré au niveau des paraganglions carotidiens et aortiques, à la suite des travaux anatomiques, histologiques et physiologiques de De Castro, Heymans et Bouckaert chez le chien et le chat.

Du chémorécepteur carotidien ou paraganglion carotidien, s'échappent des fibres nerveuses qui se joignent à celles provenant du sinus carotidien pour former le nerf de Hering qui va rejoindre le nerf glosso-pharyngien, puis le tronc cérébral.

Le sinus carotidien ne doit pas être confondu avec le paraganglion carotidien, en effet il est constitué par la dilatation de l'artère carotide primitive à sa bifurcation, à ce niveau sont situés sous l'adventice et dans la média des barorécepteurs intriqués dans un riche réseau nerveux ; de plus le sinus carotidien a une fonction baro-réceptrice : il régularise le rythme cardiaque, la pression artérielle carotidienne (à destinée cérébrale) et le tonus vaso-moteur, sa stimulation excitant le nerf vague déclenche une bradycardie, une hypotension artérielle, une hypotonie neuro-végétative et une vaso-dilatation locale.

Le paraganglion carotidien quant à lui est une petite masse de la grosseur d'un grain de riz appendue par le ligament de Mayer à la bifurcation carotidienne en arrière d'elle ; il a une fonction chémo-réceptrice ; il est sensible aux variations :

- de la pression partielle en oxygène,
- de la pression partielle en gaz carbonique,
- et du PH du sang artériel.

Ainsi une baisse de la pression partielle en oxygène, une augmentation de la pression en gaz carbonique, ou une diminution du PH sanguin entraînent par voie réflexe :

- des modifications respiratoires à type d'hyperpnée,
- et plus accessoirement une augmentation de la tension artérielle et du rythme cardiaque, ainsi qu'une vaso-constriction.

On voit donc que sinus et paraganglion ont une fonction complémentaire et agissent tous deux par voie réflexe en influençant les centres bulbaires, essentiellement respiratoires pour le paraganglion.

Une organisation fonctionnelle analogue existe pour les chémorécepteurs aortiques situés dans la concavité de la crosse aortique pour contrôler la composition chimique de la circulation systémique.

Mécanisme de cette action chémo-réceptrice :

Les études microscopiques ont éclairé ce problème; sous l'influence des stimuli, les cellules principales qui constituent l'élément fonctionnel du paraganglion, perdent leurs granules. On admet que de l'acétyl-choline est libérée par ces cellules et qu'elle va induire des influx sur les terminaisons nerveuses; on voit donc que les cellules principales constituent l'élément chémo-sensible du paraganglion.

Quant au rôle des catécholamines (noradrénaline, dopamine) mises en évidence au niveau des paraganglions par techniques d'histochimie et de fluorescence, il n'est pas exactement élucidé, mais certains auteurs pensent que ces catécholamines permettent d'adapter le seuil de sensibilité à l'acétyl-choline en modifiant la vascularisation et de ce fait le débit sanguin au niveau du paraganglion.

Si dans certains chémodectomes, la production catécholaminergique peut être suffisamment importante pour entraîner un passage sanguin et des manifestations cliniques comme plusieurs auteurs l'ont rapporté dans leurs observations, il semble qu'il n'en soit jamais ainsi au niveau des paraganglions.

Si le rôle chémo-récepteur est démontré pour le glomus carotidien (et aortique) on ne l'a jamais démontré au niveau des autres paraganglions bien que certains pensent qu'ils ont un rôle vaso-régulateur au moins local si l'on s'en réfère à l'identité structurale. En effet le tissu paraganglionnaire non chromaffine est très richement distribué chez le fœtus et régresse ensuite, durant la fin de la période intra-utérine; ce tissu aurait un rôle de régulation encéphalique chez l'embryon pour ne garder plus tard qu'un rôle de régulation locale.

D - LES TUMEURS DES PARAGANGLIONS

En 1908 Alezais et Peyron groupèrent sous le terme de PARAGANGLIOME toutes les tumeurs paraganglionnaires.

Et c'est Lattes qui fit la distinction entre les paragangliomes non chromaffines d'une part, et chromaffines ou phéochromocytomes d'autre part.

Mais les tumeurs non chromaffines sont susceptibles comme les paraganglions qui leur ont donné naissance, de renfermer des catécholamines et même comme plusieurs observations l'ont rapporté d'en sécréter dans la circulation sanguine (Terracol et Guerrier, Molinatti, Glenner, Berdal, Duke ...).

Ainsi en tenant compte de leur caractère fonctionnel les tumeurs paraganglionnaires peuvent être de quatre types (Abell, 1970; Leroux-Robert et De Brux) :

1° - paragangliomes non chromaffines et non fonctionnels,

Ils correspondent aux chémodectomes.

2° - paragangliomes chromaffines et fonctionnels.

Ils correspondent aux phéochromocytomes.

3° - Paragangliomes non chromaffines et fonctionnels.

Décrits dans le rétro-péritoine et dans le cou, notamment au niveau des paraganglions carotidien et jugulaire ; ils sécrètent essentiellement de la noradrénaline.

4° - Paragangliomes chromaffines et non fonctionnels.

Ce type de tumeur se présente comme un phéochromocytome, mais sans signe clinique. Ils synthétiseraient selon Hermann et Mornex (1964) les catécholamines sans pouvoir les sécréter.

P. Szanto (1972) propose une classification voisine mais plus simple ; c'est celle que nous adopterons :

1° - Paragangliomes chromaffines :

a - Paragangliomes fonctionnels = phéochromocytomes.

b - Paragangliomes non fonctionnels = phéochromocytomes non fonctionnels

2° - Paragangliomes non chromaffines :

a - Paragangliomes non chromaffines non fonctionnels.

b - Paragangliomes non chromaffines fonctionnels.

L'ensemble des paragangliomes non chromaffines correspond dans cette classification aux chémodectomes, ceux-ci pouvant donc être fonctionnels ou non.

Pour Pearse (1973) les paragangliomes non chromaffines sont rangés à côté des paragangliomes chromaffines parmi les tumeurs du système A. P. U. D. = ce sont des APUDOMES. A ce titre, ils peuvent s'associer à d'autres apudomes (adénome langerhansien, carcinome médullaire de la thyroïde).

LES CHEMODECTOMES

Le terme de chémodectome fut créé en 1950 par Mulligan pour désigner les tumeurs du tissu chémo-récepteur. Sous l'influence des auteurs anglo-saxons il tend actuellement à se généraliser pour désigner les tumeurs paraganglionnaires non chromaffines (fonctionnelles ou non).

Quant au terme de "tumeur glomique" il doit en toute rigueur être réservé aux tumeurs glomiques de Masson des extrémités digitales.

A - HISTOPATHOLOGIE

a - Macroscopie

- Le chémodectome est une tumeur de consistance ferme, encapsulée, qui frappe par son caractère vasculaire, saignant au moindre contact et présentant des suffusions hémorragiques à la coupe.
- Localisation : le tissu paraganglionnaire s'étale sur une vaste trainée depuis la base du crâne jusqu'à la crosse aortique; sur ce trajet s'individualisent un certain nombre de formations organoïdes ou paraganglions, que reconnaît l'anatomie. Ordinairement les chémodectomes se développent à partir de ces paraganglions; parfois cependant la formation tumorale siège en un lieu où l'anatomie n'a pas mis en évidence le paraganglion correspondant, l'existence de celui-ci est alors seulement possible, mais non prouvée.

I - CHEMODECTOMES DU SYSTEME TYMPANO-JUGULAIRE

La topographie des paraganglions de ce système a surtout été étudiée par Guild; elle explique les localisations pathologiques.

Ces paraganglions peuvent se situer :

- près du ganglion d'Andersch, dans l'adventice du bulbe de la veine jugulaire interne (paraganglion jugulaire);
- sur le trajet du nerf de Jacobson :
 - + dans le canal tympanique,
 - + dans la caisse du tympan : le long du nerf ou de ses branches sur la muqueuse du promontoire cochléaire (paraganglion tympanique);
- le long du rameau auriculaire d'Arnold, anastomose entre le nerf facial dont il se détache un peu au-dessus du trou stylo-mastoïdien et le nerf vague qu'il rejoint au niveau de son ganglion supérieur (ganglion jugulaire).
- dans le temporal, hors de la cavité tympanique, le long du nerf facial.

En pathologie on rencontre trois localisations principales :

- le chémodectome jugulaire, développé à partir du paraganglion jugulaire

proprement dit.

- le chémodectome tympanique, développé dans la caisse du tympan.
- le chémodectome tympano-jugulaire, développé dans le canal tympanique.

2 - CHEMODECTOMES CAROTIDIENS

Développés aux dépens du corpuscule carotidien situé au niveau de la bifurcation de la carotide primitive.

3 - CHEMODECTOMES VAGaux

On sait aujourd'hui que les cellules paraganglionnaires sont groupées en amas qui peuvent siéger chez l'adulte :

- soit au pôle inférieur du ganglion jugulaire
- soit au pôle inférieur du ganglion plexiforme ou un peu en-dessous

Ces amas cellulaires peuvent se situer :

- soit à l'intérieur du nerf, entre les axones (paraganglion intra-vagal)
- soit dans le tissu cellulaire peri-nerveux (paraganglion para ou juxta-vagal).

Les chémodectomes vagues se développent à partir de ces formations et l'on distingue classiquement des formes - intra-vagales

- para-vagales.

4 - CHEMODECTOMES LARYNGES ET TRACHEAUX

Au niveau du larynx, les formations paraganglionnaires sont au nombre de 5 :

- le paraganglion laryngé supérieur, à la partie supérieure du 1/3 antérieur de la bande ventriculaire près du bord supérieur du cartilage thyroïde, en relation avec la branche interne du nerf laryngé supérieur.
- le paraganglion laryngé inférieur, sur la branche externe du nerf laryngé inférieur, entre cricoïde et 1^{er} anneau trachéal.
- le paraganglion laryngé antérieur au niveau de la face antérieure de la membrane crico-thyroïdienne.

Il semble que dans la plupart des cas le point de départ des chémodectomes laryngés se situe au niveau du paraganglion laryngé supérieur.

Au niveau de la trachée les chémodectomes sont exceptionnels.

(M.S. Zeman, 1956; J.W. McCall et F. Karam, 1958; Rosenwasser, 1968).

5 - CHEMODECTOMES DE LA CAVITE ORBITAIRE

Le paraganglion correspondant (paraganglion ciliaire de Botar et Pribek) existe chez le chimpanzé et le chat mais n'a pas été retrouvé chez l'homme.

Pourtant plusieurs cas de chémodectomes de la cavité orbitaire ont été rapportés dans la littérature. (E.R. Fischer et J.B. Hazard, 1952; R. Lattes et al, 1952; J. Juhasz et al, 1961; A. Tye, 1961; L. Paufigue et al, 1962).

6 - AUTRES CHEMODECTOMES

Ils sont exceptionnels et l'on ne connaît pas de formation paraganglionnaire correspondant à ces localisations.

Des cas de chémodectomes ont été rapportés :

- au niveau de la base de la langue (D. Bertogalli et al, 1959)
- au niveau des fosses nasales (J.E. Ash et M. Raum, 1949 rapportent 2 cas ; T. E. Moran, 1962 ; J. M. House et al, 1972 rapportent 2 cas de chémodectomes du naso-pharynx).
- au niveau des sinus de la face (W. B. Harkins, 1957).
- au niveau de la mandibule (S.O. Burman, 1956).
- au niveau de la région pinéale (W.T. Smith, 1966).

b - Microscopie optique

La structure des chémodectomes est essentiellement la même qu'elle que soit la localisation tumorale.

Les aspects observés rappellent d'ailleurs de très près ceux du paraganglion, mais tout y est "excessif" (Masson).

L'aspect classique comporte des amas de cellules épithélioïdes, séparés par des cloisons conjonctives issues de la capsule, avec un tissu vasculaire très riche, plus riche encore que dans le parenchyme normal.

Le tableau d'ensemble est celui d'une glande à sécrétion interne.

Les cellules

On retrouve la distinction en cellules claires ("clear cells") et cellules sombres ("dark cells"), avec tous les intermédiaires entre ces deux types :

- les cellules claires les plus nombreuses sont de grandes cellules polygonales ou arrondies, à cytoplasme faiblement éosinophile, finement granulé, parfois vacuolisé, à noyau sphérique ou ovalaire nucléolé et centro-cellulaire.
- les cellules sombres plus petites à noyau condensé et cytoplasme plus éosinophile.

Les limites cellulaires sont parfois mal individualisées et l'on peut rencontrer des plages cellulaires pseudo-syncytiales au sein de la tumeur.

On retrouve quelques cellules argentaaffines à la périphérie des lobules.

Ces cellules se groupent en amas qui sont de deux types :

- soit trabéculaires ou pseudo-cordonnaux,
- soit pseudo-acineux, donnant à la coupe un aspect alvéolaire (nids ou "zellballen": les cellules étant enfermées par un délicat réseau de réticuline).

Le stroma conjonctif se présente sous forme de travées épaisses issues de la capsule et partagent la tumeur en lobules ; il présente trois caractères principaux :

- il est souvent hyalin, dans son ensemble ou par endroits,

- il est richement vasculaire,
- il renferme de très nombreux filets nerveux (imprégnation argentique)

Les vaisseaux

Ils sont très abondants :

- artérioles et veinules dans les cloisons fibreuses,
- capillaires artério-veineux formant un lacis entre les travées cellulaires des lobules,
- sinusoides à la périphérie des lobules essentiellement, formant parfois de véritables lacs sanguins.

Selon la prédominance relative de la composante cellulaire ou de la composante vasculaire, plusieurs types structuraux de tumeurs peuvent être distingués.

Le compte distingue deux types :

- le type ANGIOMATEUX, quand prédomine l'élément vasculaire, la tumeur présente alors des lacunes sanguines béantes, séparées par d'épaisses cloisons fibreuses, cet aspect pouvant évoquer un cavernome.
- le type ADENOMATEUX, quand prédomine l'élément cellulaire ; les cordons cellulaires sont tassés les uns contre les autres et le réseau capillaire qui les sépare ne peut être mis en évidence que par la coloration argentique des fibres de réticuline qui en marquent la présence.

Marshall et Horn ont décrit un troisième VARIÉTÉ MIXTE qui est le type usuel et le plus fréquent.

c - Microscopie électronique

- Classiquement il existe une pauvreté en éléments au contact des cellules ; A. Julian et al cependant retrouvent toujours, bien que bouleversées les structures nerveuses des paraganglions (fibres amyéliniques et myéliniques).
- L'autre élément caractéristique noté au niveau des chémodectomes est la présence de granulations osmiophiles au niveau des cellules principales ; l'opinion la plus communément admise est qu'elle renferment des catécholamines d'où la possibilité d'une fonction hormonale.

La dualité cellulaire des cellules principales en "claires" et "sombres" est retrouvée au microscope électronique : elle correspondrait à deux stades fonctionnels différents d'une seule et même cellule, les cellules claires étant plus pauvres en grains osmiophiles que les cellules sombres (Julian). En outre, Julian à la suite de Seifert retrouve au niveau des cellules accessoires, des grains qui semblent renfermer des formations pigmentaires type mélanine.

B - LE PROBLEME DE LA MALIGNITE

A de rares exceptions près, le chémodectome est bénin.

Cependant, il y a de fréquentes discordances entre l'évolution clinique et l'aspect histologique.

Histologiquement en effet, ce problème est difficile à résoudre :

- dans certaines tumeurs, les anomalies cellulaires et structurales font craindre la malignité, alors que l'évolution ultérieure sera bénigne sans récurrence ni métastase;
- à l'inverse, certaines tumeurs, sans aucun caractère inquiétant primitivement vont se compliquer de métastases ganglionnaires ou à distance.

Mais, si dans la majorité des cas, les chémodectomes dont la lente évolution peut s'étendre sur plusieurs ~~dizaines~~ d'années, sont considérés comme bénins, certains cependant vont faire preuve à plus ou moins long terme d'une véritable malignité; malignité locale par envahissement endocrânien principalement dans les chémodectomes tympano-jugulaires, mais aussi métastases ganglionnaires ou à distance (voie hématogène).

Les critères de malignité ne sont pas pathognomoniques et doivent être considérés avec circonspection :

- critères cytologiques : + mitoses nombreuses ou monstrueuses,
+ noyaux pycnotiques ou irréguliers,
+ cellules monstrueuses,
+ anisocytose, anisocaryose.
- bouleversements structuraux :
+ effacement de la lobulation,
+ disposition alvéolaire des cellules plus fréquente, selon Willis.
- extension loco-régionale :
+ rupture de la capsule péri-tumorale,
+ envahissement ganglionnaire, par contiguité ou par propagation lymphatique : il est évocateur de malignité, mais l'aspect structural et histologique du ganglion envahi peut reproduire le tissu tumoral initial sans aspect malin.
- extension générale : on a publié des cas de métastases viscérales (foie, poumons, reins, rate, coeur,...),
et osseuses.

La plupart des auteurs actuellement considèrent que seule la présence de METASTASE (ganglionnaire ou à distance) constitue un critère véritable de malignité.

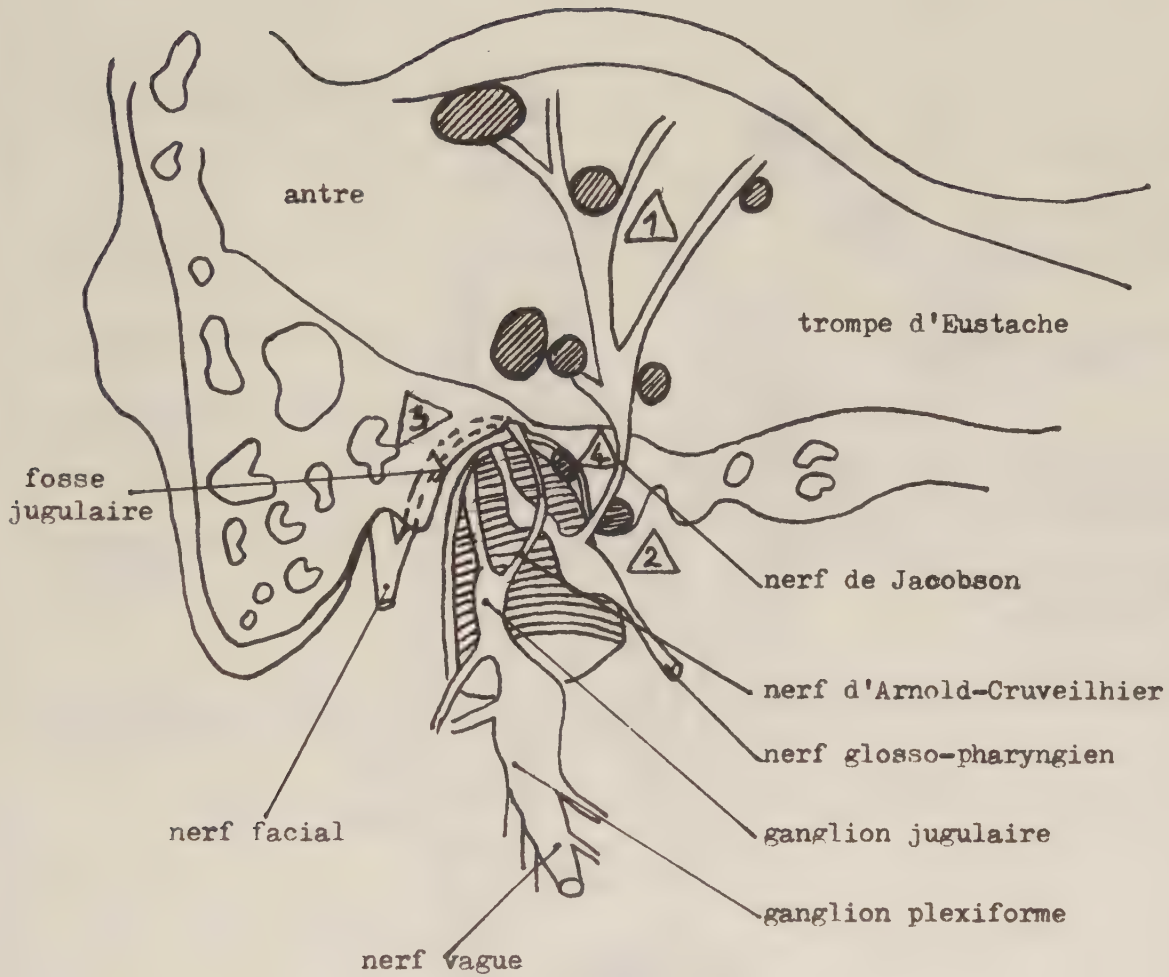
Fréquence des chémodectomes malins :

- Fannings, Woods et Christian (1963) retrouvent 25 cas de chémodectomes métastasiants dans la littérature américaine.
- Taylord (1965) trouve 9 métastases pour 300 tumeurs du glomus jugulaire, soit 3 %.
- P. André (1969) dans son recensement donne des taux de formes métastatiques allant de 2,5 à 20 % selon les statistiques.
- Taillens (1973) dans une revue de la littérature retrouve 16 tumeurs malignes du paraganglion carotidien sur 500, soit 4 % ; alors qu'il retrouve dans 25 % des cas des critères cytologiques évoquant la malignité.
- J. J. Fasano retrouve également des critères cytologiques de la malignité sur 15 à 20 % des pièces de chémodectomes carotidiens examinés.

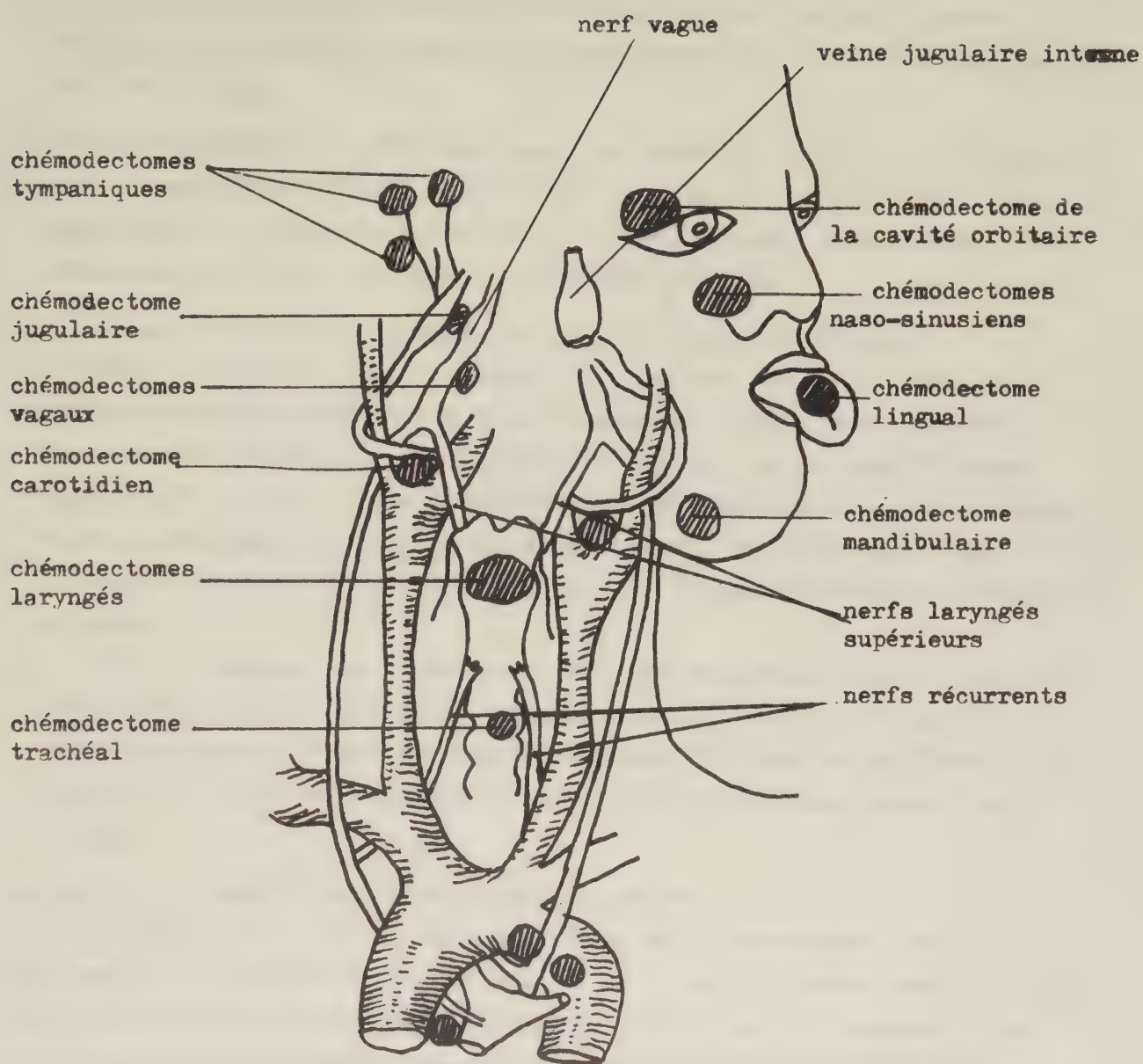
Les atypies cellulaires seraient plus fréquentes en effet, au niveau du paraganglion carotidien. (Szanto)

PARAGANGLIONS :

- ① : du plexus tympanique
- ② : du canal tympanique
- ③ : le long du nerf d'Arnold
- ④ : du bulbe jugulaire



SEMA TOPOGRAPHIQUE DES PARAGANGLIONS DU SYSTEME TYMPANO-JUGULAIRE
(d'après E. Palacios).



SCHEMA TOPOGRAPHIQUE DES PRINCIPAUX CHEMODECTOMES DE LA TETE ET DU COU
(d'après Palacios).

CHEMODECTOMES du SYSTEME

TYMPANO - JUGULAIRE

HISTORIQUE

Il débute au siècle dernier avec les travaux de deux anatomistes allemands

- le premier, Valentin, en 1840, reconnaît au niveau du nerf tympanique, une structure qu'il prend pour un ganglion "nerveux" et qu'il nomme "ganglion tympanique" en raison de sa situation près du nerf tympanique ou nerf de Jacobson.
- le second, Krause, en 1878, confirme l'existence du ganglion de Valentin, dont il entreprend l'étude histologique, soulignant le caractère très vasculaire et l'analogie histologique avec la "glande carotidienne", proposant de ce fait le terme de "glandula tympanica".

Les travaux de Guild, ont apporté des précisions fondamentales :

- en 1941, il découvre sur des coupes d'os temporal une petite formation ovoïde de 0,5mm de long sur 0,25mm d'épaisseur, située dans l'adventice du sommet du golfe de la veine jugulaire interne, qu'il nomme "glomus jugulaire" et dont il note la similarité structurale avec le glomus carotidien; il souligne en outre la présence d'autres "amas" disposés tout le long du nerf de Jacobson et ses ramifications sur la paroi interne de l'oreille moyenne.
- en 1953, il signale des formations identiques au niveau du nerf d'Arnold; par ailleurs sur 88 os étudiés en coupes sériées il découvre 248 structures glomiques soit une moyenne de 3 par oreille avec des chiffres allant de 0 à 12. Le nombre de formations retrouvées est maximum entre 30 et 60 ans.

La notion de tumeur du système tympano-jugulaire :

Elle fut admise grâce à l'observation princeps de H. Rosenwasser, en 1945 :

Un homme de 36 ans présentant une surdité de l'oreille gauche depuis 10 ans avec une tumeur hémorragique emplissant le conduit auditif externe et une paralysie faciale périphérique; guérison par évidemment pétro-mastoïdien.

L'examen anatomo-pathologique effectué par Otani montra qu'il s'agissait d'une tumeur identique à celle du corpuscule carotidien. Dans la publication de son observation Rosenwasser l'appela "carotid body-lyke tumor" mais après un échange de correspondance avec Guild il en déduit qu'il se trouvait en présence d'une tumeur du glomus jugulaire. Ainsi cessait la confusion entre les tumeurs glomiques et les angiomes, endothéliomes et hémangio-endothéliomes. Mais le terme de "glomus jugular tumor" ne fut introduit qu'en 1948 par Winship.

Depuis l'observation de Rosenwasser de nombreuses études ont été publiées parmi lesquelles on peut citer celles de Lundgren en 1949, de Zettergren et Lindstrom en 1951, la monographie de Terracol, Guerrier et Guibert en 1956.

Les progrès les plus remarquables concernent le diagnostic et le traitement de ces tumeurs.

Sur le plan diagnostique l'utilisation de la tomographie osseuse et de l'angiographie apportent en particulier une connaissance précise de l'extension tumorale avant le geste chirurgical.

Sur le plan thérapeutique beaucoup de controverses se sont élevées concernant les indications respectives de la chirurgie, de la radiothérapie, ou de la combinaisons des deux, et ces problèmes ne sont pas parfaitement résolus.

ANATOMIE PATHOLOGIE

A - POINT DE DEPART ET EVOLUTION TUMORALE

Les chémodectomes se développent aux dépens des paraganglions du système tympano-jugulaire; on a vu que l'on pouvait distinguer trois formes principales en fonction du point de départ :

- forme jugulaire, pour les tumeurs développées à partir du bulbe de la veine jugulaire interne;
- forme tympanique, pour celles développées dans la caisse du tympan;
- forme tympano-jugulaire pour celles développées dans le plancher de l'oreille moyenne (canal tympanique).

I - Tumeur intra-tympanique

Elle naît dans la caisse du tympan :

- soit au niveau du promontoire,
- soit au niveau de l'hypotympan ou du plancher de la caisse.

Elle s'étend ensuite à toute la caisse, englobant la chaîne des osselets (surdit  de transmission), puis d passe les limites de la caisse :

- principalement
- en dehors, elle commence par refouler le tympan, puis le d truit et s'ext riorise dans le conduit auditif externe.
 - en arri re, elle gagne l'aditus ad antrum, puis l'antre et la masto ide qu'elle infiltre.
- plus rarement
- en avant, elle peut gagner la trompe d'Eustache et parvenir dans le cavum; ou franchir l'apex p treux (atteinte des V  et VI  nerfs cr niens);
 - en haut, elle peut infiltrer le tegmen tympani et gagner la fosse c r brale moyenne;
 - en bas, elle peut gagner la fosse jugulaire;
 - en dedans, la coque cochl o-labyrinthique r siste longtemps   l'infiltration car c'est un os d'origine enchondrale (P. Aboulker et al).

Au cours de cette extension tumorale le facial peut  tre int ress  au niveau de la deuxi me portion de l'aqueduc de Fallope ou plus rarement dans le massif de Gell .

2 - Tumeur jugulaire

Elle na t   partir du bulbe de la jugulaire.

Elle s' tend avec pr dilection vers le trou d chir  post rieur dont elle  rode le contour et principalement vers sa loge post ro-interne (atteinte des nerfs mixtes : IX, X, XI) puis atteint le canal condylien ant rieur (atteinte

du XII).

La tumeur peut continuer à s'étendre :

- en haut, gagnant le conduit auditif externe et la caisse du tympan,
- en haut et en arrière, atteignant la fosse cérébrale postérieure par le trou déchiré postérieur ou le trou occipital,
- en haut et en avant vers le canal carotidien du rocher mais la carotide n'est jamais envahie,
- en bas vers les espaces cellulaires du cou en suivant l'axe de la jugulaire interne qu'elle peut comprimer; elle peut gagner ainsi :
 - + en bas, l'espace sous parotidien postérieur, puis la gouttière carotidienne,
 - + en dedans et en avant, le naso-pharynx et la base du crâne,
 - + en arrière, la région rétro-auriculaire,
 - + en dehors et en haut, la loge parotidienne.

Cette extension vers les parties molles, n'est jamais isolée et se fait à un stade tardif de l'évolution.

La tumeur peut envahir la veine jugulaire interne; elle n'adhère jamais aux parois mais celles-ci sont amincies et le vaisseau est volumineux, gonflé par le tissu néoplasique (P. André et al).

La fusée endoveineuse peut s'étendre vers le bas (P. Chrétien et al, 1971 signalent un cas où celle-ci atteignait l'oreillette droite), ou plus souvent en haut vers le sinus latéral.

3 - Tumeur jugulo-tympanique

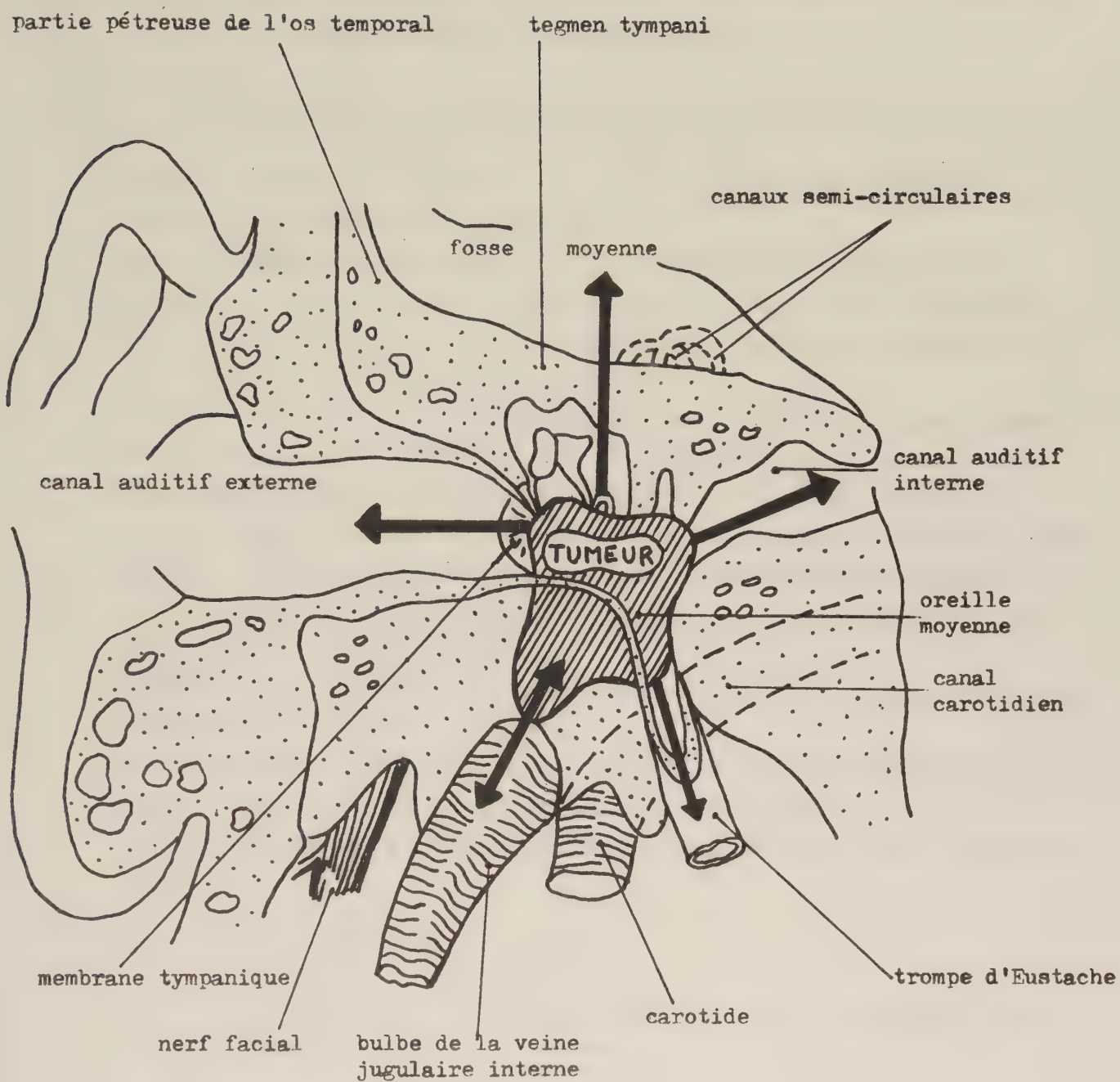
Elle naît dans le canal tympanique.

La marche tumorale se fait généralement simultanément vers le dôme jugulaire et vers l'oreille moyenne reproduisant ainsi la symptomatologie à la fois de la forme jugulaire et celle de la forme tympanique.

Parfois cependant la symptomatologie otologique précède les atteintes neurologiques ou inversement, selon le lieu de départ dans le canal tympanique.

Les chémodectomes du système tympano-jugulaire ont une évolution très lente, sur plus de 20 ans parfois. Cependant leur développement progressif est inexorable, entraînant usure et destruction des structures osseuses, atteinte des nerfs crâniens, pour aboutir finalement à l'envahissement intra-crânien.

Ces complications apparaissent plus rapidement dans les formes jugulaires que dans les formes tympaniques où la tumeur semble rester parfois presque indéfiniment localisée à la caisse.



SCHEMATISATION DES PRINCIPALES VOIES D'EXTENSION DES CHEMODECTOMES TYMPANO-JUGULAIRES - sur une coupe frontale (d'après H. Newmann et al).

B - VASCULARISATION ET INNERVATION

VASCULARISATION

La vascularisation artérielle est importante à connaître dans ses grandes lignes car elle permet de rechercher les pédicules nourriciers de la tumeur par les méthodes d'artériographie sélective et hypersélective.

Elle provient:

- de la CAROTIDE EXTERNE, pour la plus grande part:

- . à son début, le chémodectome tire sa vascularisation de l'artère pharyngienne ascendante principalement de sa branche TYMPANIQUE INFÉRIEURE, qui irrigue le tissu paraganglionnaire normal.

L'artère tympanique inférieure naît de la pharyngienne ascendante à sa terminaison près de la base du crâne et pénètre par le canal de Jacobson dans l'oreille moyenne; là elle se ramifie en un réseau très dense sur le promontoire et le plancher de la caisse.

L'artère pharyngienne ascendante naît près de la bifurcation carotidienne, ce qui explique que l'artériographie de la carotide interne avec léger reflux dans la portion initiale de la carotide externe peut l'opacifier avec la tumeur; C.Manelfe et al insistent sur la nécessité d'avoir toujours présente à l'esprit cette origine basse de la pharyngienne ascendante car celle-ci ne peut être injectée si l'aiguille ou le cathéter sont montés trop haut dans la carotide externe.

- . au cours du développement tumoral des néo-pédicules nourriciers viennent s'ajouter; ils se forment à partir,
 - + des branches de la maxillaire interne: artère tympanique antérieure qui gagne la caisse en traversant la scissure pétro-tympanique de Glaser, et l'artère méningée moyenne qui pénètre dans le crâne par le trou petit-rond.
 - + de l'artère occipitale
 - + de l'artère auriculaire postérieure
 - + de l'artère stylo-mastoïdienne, collatérale suivant les cas de l'une ou l'autre des deux précédentes artères.

- du SYSTEME VERTEBRO-BASILAIRES, à partir,

- . de rameaux musculaires de la vertébrale parfois anastomosés à l'occipitale
- . des artères méningées antérieure et postérieure de la vertébrale
- . de l'artère auditive interne ou l'une de ses branches, vestibulaire ou cochléaire
- . des artères cérébelleuses
- . de rameaux provenant du tronc basilaire

- de la CAROTIDE INTERNE, à partir,
 - . de l'artère carotico-tympanique, qui pénètre dans l'oreille moyenne par un petit orifice creusé dans la paroi postérieure du canal carotidien
 - . de branches méningées provenant du siphon carotidien.

Le retour veineux est très important et se fait généralement par de nombreux pédicules,

- vers le sinus latéral et la veine jugulaire interne, et dans les grosses tumeurs:
- vers le sinus pétreux inférieur,
- vers les plexus veineux péri-vertébraux et parfois aussi les plexus ptérygoïdiens.

INNERVATION

Elle est assurée essentiellement par le nerf de Jacobson, branche du nerf glossopharyngien; dans les chémodectomes développés le long du nerf d'Arnold s'y ajoute une participation du nerf vague.

C - ASPECT MACROSCOPIQUE

Il s'agit d'une tumeur dure et élastique, qui se présente comme une masse mûri-forme polylobée, d'apparence encapsulée; elle est de couleur pourpre et contient des plages de suffusion hémorragique; elle présente une importante tendance hémorragique et saigne au moindre contact, ce qui est extrêmement évocateur de chémodectome.

Quand elle est extériorisée dans le conduit auditif externe, la tumeur se recouvre d'une couche épithéliale qui lui donne une couleur rosée ou grisâtre, elle évoque un polype mais elle garde son caractère très hémorragique.

DONNEES ETIOLOGIQUES

Bien que rares les chémodectomes tympano-jugulaires ne sont cependant pas exceptionnels. Depuis le cas princeps de Rosenwasser en 1945 plusieurs centaines de cas ont été rapportés dans la littérature.

A. Julian dans sa thèse en 1965 parle de 450 cas environ. H. Muler en 1971 parle de 500 cas.

Le même chiffre de 500 cas est donné par P. Aboulker en 1973. Il semble bien actuellement que ce chiffre soit très largement dépassé; d'autant que la maladie est signalée dans des publications très diverses non seulement otologiques mais aussi neuro-chirurgicales ou radiologiques.

Par ailleurs l'intérêt étiologique du chémodectome tympano-jugulaire est encore souligné par le fait que celui-ci occupe la première place dans la pathologie tumorale de l'oreille moyenne et qu'il arrive en seconde position après le neurinome pour les tumeurs intéressant l'os temporal (G.J. Spector, 1973; W.F. House, 1968).

A - FACTEURS ETIOLOGIQUES

I - Le sexe

La prédominance de l'affection dans le sexe féminin est une donnée étiologique maintenant admise par l'ensemble des auteurs.

A. Julian sur 354 cas compte 268 femmes et 86 hommes, J.G. Waltner donne une proportion de 5 femmes pour un homme; la plupart des publications situent cette proportion autour de 75%, soit 3/4 de cas féminins.

2 - L'âge

Là encore on trouve une certaine unanimité des auteurs à admettre une plus grande fréquence des chémodectomes tympano-jugulaires à l'âge moyen de la vie entre 40 et 50 ans.

Mais il est important de souligner qu'on en peut trouver à tous les âges et notamment chez le jeune et ce d'autant plus que les moyens diagnostiques sont devenus plus élaborés et que l'otologiste l'évoque de plus en plus volontiers.

La série de J. Bartels (1949) est devenue désormais classique : elle rapportait 6 cas de 16, 19, 19, 19, 21 et 26 ans. D'autres cas ont été rapportés chez des sujets plus âgés, dans la 7^e et même la 8^e décennie.

On peut signaler le cas de D.R. Busby et al touchant une petite fille de 22 mois ou celui de Guerrier chez une fillette de un an, mais les cas de chémodectomes de l'enfant restent exceptionnels.

3 - Le côté atteint

Diverses publications ont fait état d'un côté prédominant gauche pour certaines, droites pour d'autres.

Il ressort bien actuellement que l'on ne puisse plus parler d'une prédominance d'un côté par rapport à l'autre et cette donnée étiologique ne présente plus guère d'intérêt.

4 - L'unitéarité de la tumeur

Elle est habituelle, et la bilatéralité des chémodectomes tympano-jugulaires est exceptionnelle.

M. Garcin et al (1968) sur une revue de la littérature regroupant 400 cas ne retrouve que 3 cas, soit 0,75% (J.P. Bartels, 1949; McNeill et Millner, 1955; S.J. Cowlet, 1956). Il rapporte lui-même un cas de tumeur bilatérale du glomus jugulaire associé à une tumeur du corpuscule carotidien.

5 - Les associations

En dehors des tumeurs bilatérales du système tympano-jugulaire d'autres associations ont été rapportées :

- avec une tumeur du corpuscule carotidien. C'est la plus fréquente, on citera :
 - + les 15 cas rapportés dans la monographie de Terracol, Guerrier, Guibert (1956)
 - + les 12 cas (sur une série de 315) de Alford et Guilford (1962), ce qui représente une fréquence de 3,8% ;
- avec un chémodectome vagal (J.P. Stewart et al, 1956; G.J. Spector, 1975)
- avec une tumeur bilatérale du corpuscule carotidien (2 cas dans la série de Alford et Guilford; G.J. Spector, 1975).

Nous en rapportons un cas dans l'une de nos observations.

- R.A. Buckingham et al (1959) rapporte l'association d'une tumeur tympanique et d'une tumeur jugulaire du même côté.

Les chémodectomes multiples de la tête et du cou représentent pour G.J. Spector et al une proportion de 10%, et ceux incluant au moins un chémodectome tympano-jugulaire représentent 5% pour P.Z. Szanto.

Cette notion de chémodectomes multiples est importante d'une part sur le plan pathogénique car elle évoque une maladie de système, et d'autre part sur le plan pratique car on pensera devant la découverte d'un chémodectome cervico-céphalique à rechercher une autre localisation soit du même côté, soit contro-latérale.

B - DONNEES PATHOGENIQUES

I - L'hérédité

Un certain nombre de cas familiaux ont été rapportés dans la littérature; ils font évoquer la possibilité d'un facteur héréditaire.

A titre d'exemple on rappellera l'observation de Chase très démonstrative et qui rapporte l'existence d'un chémodectome chez un homme et dans la descendance

duquel on en retrouve chez 4 de ses 7 enfants et 2 de ses petits enfants.

On citera aussi le cas de Goekopp : chémodectome jugulaire chez 3 soeurs ou encore celui de Charachon et al : chémodectome chez 2 soeurs.

2 - Origine embryonnaire

Certains auteurs comme Monro (1950) les feraient rentrer dans le cadre des dysembryomes des arcs branchiaux.

3 - Facteur endocrinien

L'existence de ce facteur est évoqué d'une part devant la plus grande fréquence de chémodectomes chez la femme et notamment à la préménopause, période de grand bouleversement endocrinien, ou encore de poussées évolutives pendant la grossesse.

Mais l'on n'a pas semble-t'il, démontré d'hormonosensibilité ou d'hormono-dépendance qui puisse avoir une incidence thérapeutique.

4 - Autres facteurs pathogéniques

- Plusieurs auteurs se posent actuellement la question de savoir si ces chémodectomes sont de véritables tumeurs ou de simples hyperplasies (J. Legre et al; A. Julian et al, 1971).
- On signalera comme cela est classique le rôle déclenchant possible d'un traumatisme local;
- ou celui de l'infection, celle-ci pouvant précéder l'apparition d'un chémodectome - mais les suppurations chroniques de l'oreille sont très fréquentes - ou faire partie de la symptomatologie classique du chémodectome par surinfection lorsque celui-ci s'extériorise.

En pratique sur le plan étiopathogénique on retiendra essentiellement :

- en premier lieu la prépondérance incontestable des cas féminins,
- en second lieu le caractère assez souvent familial de l'affection ,
- enfin la possibilité d'association de plusieurs chémodectomes principalement tympano-jugulaire-carotidien, qui autorise à considérer ces tumeurs comme l'expression d'une maladie de système.

CLINIQUE

A - LE SYNDROME OTOLOGIQUE

Les troubles otologiques sont de loin les plus fréquents et les premiers en date dans la majorité des cas.

1° - Symptomatologie fonctionnelle

a - Les acouphènes

- Il s'agit de bruits auriculaires à type de souffle unilatéral, pulsatile à renforcement systolique,
- de tonalité aigüe ou grave, ils ont pu être comparés à un "soufflet de forge", à un "rugissement", au "bruit de la mer contre les rochers", ou à des "coups de marteau",
- favorisés par la position couchée, ils sont souvent nocturnes au début, puis progressivement constants et une fois installés ne disparaissent pas spontanément,
- ils augmentent à l'effort et en position déclive; inversement la compression carotidienne homolatérale ou une hyperpression dans le conduit auditif externe par un spéculum de Spiegel peuvent les faire diminuer ou disparaître,
- ils sont ressentis comme très pénibles,
- ils sont le plus souvent intenses parfois même suffisamment pour être entendus à distance ou grâce au stéthoscope biauriculaire par l'otologiste, ou au niveau de la mastoïde.

Pour H. Muler ce signe est le plus fréquent et très souvent le premier en date. Spector et al le retrouve 9 fois sur 11 chémodectomes tympaniques (soit 72%) et 32 fois sur 57 chémodectomes jugulaires (soit 56%).

Alford et Guilford sur 316 cas de chémodectomes du système tympano-jugulaire situent sa fréquence à 52%.

Van Eyck a conseillé la tympanotomie exploratrice systématique devant un tel symptôme isolé, ce qui a pu le mettre en présence d'un chémodectome de la grosseur d'une tête d'épingle.

b - L'hypoacousie unilatérale

- elle est du côté du souffle,
- insidieuse au début, elle évolue lentement et progressivement parfois sur plusieurs années,
- son type n'est pas unique :
+ dans la plupart des cas c'est une surdité de transmission avec Weber

latéralisé vers l'oreille atteinte, par englobement des osselets;

+ parfois cependant il s'agit d'une surdité d'emblée mixte ou de perception par réflexe labyrinthique;

+ enfin il peut s'agir d'une surdité de perception en rapport :

. soit avec la destruction des fenêtres ovale ou ronde ou de la partie basale du limaçon par un chémodectome tympanique ou jugulaire,

. soit avec l'atteinte du VIII^e nerf par une extension tumorale intrapétreuse ou dans la fosse cérébrale postérieure.

- L'interrogatoire ne retrouve pas de contexte rhinopathique ou otitique et les thérapeutiques symptomatiques restent inefficaces.

L'hypoacousie, est avec les acouphènes, le signe le plus constamment présent

- Spector et al retrouvent une hypoacousie de transmission dans 9 sur 11 chémodectomes tympaniques (soit 81%) et dans 36 sur 57 chémodectomes jugulaires (soit 63%)

- Dans la série d'Alford et Guilford le pourcentage global d'hypoacousie est de 91%.

c - Les douleurs

Elles sont rares, contrairement aux tumeurs malignes, mais elles ont pu parfois constituer le signe d'appel.

Par ailleurs, certains malades se plaignent d'une impression d'oreille bouchée ou d'hyperpression.

d - Les vertiges

- Ils sont d'intensité variable,

- comme pour l'hypoacousie leur signification n'est pas univoque :

+ le plus souvent ils traduisent un envahissement labyrinthique,

+ parfois une irritation du VIII dans la fosse cérébrale postérieure,

+ ou encore une perturbation vaso-motrice réflexe touchant le labyrinthe,

mais dans l'ensemble les auteurs leur donnent une signification pronostique facheuse.

Dans la série de Spector on relève un cas sur 11 chémodectomes tympaniques (soit 9%) et 13 cas sur 57 chémodectomes jugulaires (soit 22%).

Dans celle de Alford et Guilford l'incidence est de 25%.

e - L'otorrhée

Elle apparait quand la tumeur s'exteriorise à travers le tympan donc à un stade avancé. Son incidence est de 33% dans la série de Alford et Guilford.

f - L'otorragie

- soit spontanée, soit provoquée le plus souvent (paracentèse,...)

- elle peut être profuse, répétée,

- parfois elle accompagne l'otorrhée, et comme elle survient dans les tumeurs extériorisées.

2° - Signes d'examen.

a - Otoscopie

Le microscope opératoire aidera bien souvent à préciser les aspects :

1 . Le tympan peut être intact

. Chausse a décrit un syndrome d'hyperhémie réflexe qui serait l'aspect le plus précoce : plage rose d'hypervascularisation siégeant sur la partie haute du tympan sur le mur de l'attique et la paroi postéro-supérieure du conduit.

. Puis la tumeur peut être visible à travers le tympan donnant un aspect congestif longtemps limité le plus souvent aux cadrans antéro-inférieur ou postéro-inférieur ;

la tumeur peut parfois être rendue apparente en faisant se mouler dessus le tympan grâce à une insufflation par le spéculum de Spiegel.

2 . Parfois le tympan a un aspect globalement congestif et en impose pour une otite catarrhale.

3 . A partir d'un certain volume le tympan est soulevé par la tumeur : il apparaît refoulé par une petite masse muriforme rouge sombre ou violacée.

La manoeuvre de Brown consiste à appliquer grâce au spéculum de Spiegel une pression progressivement croissante : on voit alors apparaître des pulsations de plus en plus fortes puis la tumeur palit et les pulsations cessent pour réapparaître lorsque l'on diminue la pression.

A. Julian et al (1971) décrit une variante du "pulsation sign" de Brown : dans deux cas il a remarqué derrière un tympan apparemment sain une bulle d'air placée à la face interne de la membrane tympanique et coincée entre elle et la tumeur qui n'était elle-même pas visible ; cette bulle était animée de battements synchrones du pouls.

Parfois la tumeur est spontanément battante et la compression carotidienne diminue ou fait disparaître les pulsations (Shambaugh).

4 . A un stade de plus le tympan se rompt et la tumeur fait issue dans le conduit auditif. Elle est parfois pulsatile, ferme au stylet et saigne facilement. Elle a l'aspect d'un polype bourgeonnant lie de vin ou grisâtre.

Ce caractère hémorragique doit toujours faire évoquer un chémodectome. C'est également à ce stade que va apparaître l'otorrhée par surinfection.

b - L'audiométrie

- Audiométrie tonale : elle objective la surdité mesurant son degré et précisant son type.
- L'impédancemétrie électroacoustique ; elle peut montrer au tympanogramme une courbe plate mais elle n'apporte pas de renseignements spécifiques.

c - L'examen vestibulaire

Il comprend :

- l'examen clinique
- l'épreuve calorique de Barany
- et l'électronystagmographie, qui peut être utile pour apprécier un syndrome fruste.

On notera que même en l'absence d'une symptomatologie vertigineuse on pourra mettre en évidence une hyporéflexivité à l'épreuve calorique du côté de l'oreille atteinte, la tumeur constituant un isolant entre le tympan et la paroi labyrinthique avec diminution ou même abolition du nystagmus calorique mais le nystagmus post-rotatoire sera alors conservé.

B - LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES

On en distingue deux groupes :

- l'atteinte paralytique d'un ou plusieurs nerfs crâniens
- l'atteinte du système nerveux central

1° - Atteinte tronculaire des nerfs crâniens

G.J. Spector et al dans sa série de 68 cas la retrouve dans 27 % des chémodectomes tympaniques et dans 37 % des chémodectomes jugulaires.

Pour le même auteur l'atteinte des nerfs crâniens relèverait globalement dans la moitié des cas, d'un envahissement intracrânien.

a - Le nerf facial

La paralysie faciale est fréquente, parfois dès le premier examen pouvant même être le premier signe révélateur, mais comme le souligne J. Lemoyne, ceci ne prouve pas qu'elle soit habituellement précoce.

En tout état de cause c'est le nerf crânien le plus fréquemment atteint au cours de l'évolution des chémodectomes tympano-jugulaires. Dans la série de 316 cas de Alford et Guilford l'atteinte faciale est présente dans 33 % des cas.

- La paralysie faciale peut être progressive et commencer par des spasmes ou de petites parésies ; plus rarement elle sera d'apparition brutale,
- elle est toujours de type périphérique, donc complète,
- si son diagnostic est le plus souvent évident, il faudra un examen clinique attentif pour reconnaître les formes frustes que l'on s'efforcera de rechercher de principe.
- le facial est touché :
 - . soit au niveau du trou stylo-mastoïdien et alors très précocement, notamment dans les petites tumeurs nées dans le canal du nerf d'Arnold et dans les tumeurs du bulbe jugulaire.
 - . soit dans son trajet intrapétreux dans les chémodectomes à évolution tympanique et alors plus tardivement, par effraction de la coque osseuse de la portion horizontale dans la caisse (qui peut parfois être très mince) ou par compression de son coude ou de sa portion descendante lors de l'envahissement progressif des cavités postérieures de l'oreille moyenne.
 - . soit dans l'espace sous-paroïdien postérieur,
 - . soit dans l'espace ponto-cérébelleux.

Dans les tumeurs évoluées la paralysie faciale fait alors souvent partie d'un syndrome neurologique plus complexe.

Pour situer le niveau de l'atteinte on pourra s'aider :

- de l'électro-gustométrie (le goût étant respecté si l'atteinte est sous-jacente à l'origine de la corde du tympan), dont l'intérêt est signalé par Y. Guerrier(1969) ;
- du test de Schirmer qui mesure l'intensité de la sécrétion lacrymale (celle-

ci étant respectée si l'atteinte est sous-jacente au genou du facial).

Enfin on évoquera la possibilité de paralysie faciale post-opératoire et plusieurs auteurs ont préconisé des méthodes de protection du nerf, mais le problème semble au mieux résolu par la déroutation du facial (proposée par J. Gaillard et J.P. Rebattu) qui si elle entraîne une souffrance du nerf avec déficit post-opératoire est toujours suivie d'une récupération ultérieure.

b - Le nerf grand hypoglosse

- il est souvent touché.
- C'est une atteinte de type périphérique, mais il est à noter que le tableau classique de paralysie hémilinguale avec déviation de la pointe vers le côté malade et hémiatrophie peut n'apparaître qu'après plusieurs mois, période pendant laquelle on ne pourra observer que des fasciculations que l'on devra rechercher avec attention.
- L'atteinte du XII est le plus souvent associée à celle des nerfs du trou déchiré postérieur, réalisant le syndrome condylo-déchiré postérieur de Sicard-Collet. L'apparition du syndrome du trou déchiré postérieur peut précéder (généralement) ou être contemporaine de la paralysie du XII.
- L'atteinte du XII peut aussi être isolée (rarement)
- Le XII est touché :
 - . soit au niveau du canal condylien antérieur (le plus souvent)
 - . soit dans la partie haute du cou,
 - . soit dans la fosse cérébrale postérieure.

c - Les nerfs mixtes (IX, X, et XIe nerfs)

- ces trois nerfs sont souvent atteints ensemble traduisant le développement ou l'extension de la tumeur au trou déchiré postérieur, constituant le syndrome de Vernet
- Mais plusieurs observations rapportent une raucité vocale ancienne dans l'anamnèse faisant penser que le X a été le premier lésé.
- D'ailleurs pendant longtemps les nerfs peuvent être comprimés par la tumeur sans présenter de déficit.

d - Le nerf stato-acoustique (VIII)

- Il peut être atteint par destruction du labyrinthe, ou dans l'angle ponto-cérébelleux, dans les tumeurs évoluées.

e - autres atteintes

Elles sont rares.

- Atteintes du V (sensitif) généralement représentées par des troubles mineurs (anesthésie cornéenne)

et du VI, peuvent se voir lors de l'extension au travers du tegmen tympani ou l'érosion de la pointe du rocher, ce qui permet à la masse tumorale d'envahir la fosse cérébrale moyenne.

- Des névralgies du trijumeaux ont été signalées (Lattes et Waltner)
- Un hoccoquet persistant est rapporté dans l'observation de Alexandre et al
- Le syndrome de Claude Bernard Horner.

Il indique que la tumeur envahit l'adventice de la carotide interne (G.J. Spector) soit dans le cou, soit dans le canal carotidien du rocher.

2° - Atteinte du système nerveux central

Quelque soit le point de départ de la tumeur, l'extension intra-crânienne en représente le stade ultime, l'aboutissement presque inéluctable.

C'est pourquoi les troubles qui en résultent ne seront rencontrés que dans un nombre relativement restreint de chémodectomes tympano-jugulaires qui n'ont pas ou qui n'ont pu être diagnostiqués suffisamment tôt.

L'endocrâne peut être atteint à deux niveaux :

- soit dans la fosse cérébrale postérieure,
- soit, plus rarement, dans la fosse cérébrale moyenne.

a - Extension à la fosse cérébrale postérieure

Le chémodectome y pénètre

- soit au niveau du golfe de la jugulaire et du sinus latéral, au delà du trou déchiré postérieur, dans 50 % des cas selon G.J. Spector
- soit directement à travers la paroi postérieure du rocher.

En règle la dure-mère est d'abord simplement refoulée, puis la tumeur va comprimer le **névraxe**.

Dès lors on comprend qu'un syndrome d'hypertension va pouvoir se développer avec ses **céphalées** rebelles, ses vomissements, ses vertiges mal systématisés et le plus souvent une stase papillaire au fond d'oeil.

Les structures nerveuses centrales vont souffrir également et l'on pourra trouver :

- des signes de compression cérébelleuse avec syndrome de type hémisphérique
- un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux qui associera une atteinte tréjémiale, cochléo-vestibulaire, et faciale,
- une hydrocéphalie par blocage de l'aqueduc de Sylvius,
- une irritation pyramidale avec Babinski uni ou bilatéral,
- une atteinte des dernières paires crâniennes (IX, X, XI) par compression de leur émergence bulbaire,
- un syndrome acoustico-facial par écrasement du VII et du VIII contre les berges du conduit auditif interne.

Naturellement ces nerfs crâniens peuvent être atteints en un autre lieu et il est fréquent qu'un syndrome du trou déchiré postérieur et/ou une atteinte du XII précède l'envahissement intra-crânien, de même que l'atteinte faciale.

Les troubles cochlio-vestibulaires pourront dans le même ordre d'idée, être difficiles à situer.

b - Extension à la fosse cérébrale moyenne

Elle se produit après effraction du tegmen tympani ou l'érosion de la pointe du rocher par la tumeur.

Dans ce cas, le malade se plaindra le plus souvent de céphalées parfois pulsátiles, de siège temporo-pariétal ou rétro-oculaire (G.J. Spector et al).

L'anatomie de l'apex pétreux explique que l'on peut voir apparaître un syndrome de Claude Bernard Horner, une paralysie du moteur oculaire externe et une atteinte trijéminal, mais le syndrome de Claude Bernard Horner peut précéder l'atteinte de la fosse cérébrale moyenne.

Après effraction du tegmen tympani le lobe temporal peut être comprimé et l'on peut se trouver devant un véritable syndrome de tumeur sus-tentorielle (Alexander et al 1951 ; Chambers, 1954 ; Forrel et al, 1967 ; Hierons, 1954) avec parfois crises comitiales (Rosenwasser, 1968). L'électro-encéphalogramme aidera à objectiver cette atteinte.

L'atteinte intra-crânienne peut encore se compliquer de manifestations infectieuses (méningite, encéphalite, abcès cérébral) ou d'hémorragie méningée.

C - EXAMEN SOMATIQUE GENERAL

Son intérêt est :

- 1 - de rechercher une métastase éventuelle malgré leur rareté (notamment ganglionnaire, hépatique, pulmonaire, osseuse),
 - l'association avec un autre chémodectome,
 - l'association avec un autre processus malin comme cela a été rapporté dans plusieurs observations (cancer du sein ou autre tumeur primaire, un cas de cylindrôme de la parotide) sur une base purement empirique d'ailleurs.
- 2 - de vérifier l'état tensionnel du malade, puisque plusieurs observations de chémodectomes sécrétant des cathécolamines ont été rapportés (Terracol et Guerrier, Rosenwasser,...) afin de pouvoir contrôler d'éventuelles poussées tensionnelles per ou post-opératoires.

FORMES CLINIQUES

A - ETIOLOGIQUES

On ne fera que les citer :

- formes associées, notamment avec un chémodectome carotidien,
- formes bilatérales, exceptionnelles,
- formes de l'enfant, rares et exceptionnelles avant 15 ans,
- formes familiales.

B - SYMPTOMATOLOGIQUES

a - formes de diagnostic extrêmement précoce

- ce sont des tumeurs intra-tympaniques minuscules, mais susceptibles de provoquer une symptomatologie otologique (vraisemblablement réflexe) à type d'acouphènes, hypoacousie, vertiges.
- et qui sont découvertes par tympanotomie exploratrice, comme l'on préconisée certains auteurs (Van Eyck, Piaget et Michel) et actuellement grâce à l'angiographie de la carotide externe.

b - formes neurologiques pures

De nombreux auteurs ont insisté sur cette catégorie de formes cliniques, qui conduisent le malade au neurologue ou au neurochirurgien; en fait il semble qu'elles soient assez rares car comme le souligne P. Aboulker et al des signes otologiques, dans nombre de cas, ont été négligés, ignorés ou mal interprétés. C'est ce qu'illustre l'observation suivante rapportée en 1971 par W. Pellet et al :

Il s'agissait d'une femme de 48 ans qui présentait un tableau associant une paralysie complète de ses nerfs crâniens du côté gauche du V au IX, une hémiparésie gauche avec Babinski, un syndrome cérébelleux cinétique gauche, une discrète hypertension intra-crânienne.

Ceci évoque aussitôt un processus expansif développé sur le flanc gauche du tronc cérébral, basculant celui-ci du côté opposé contre le rebord du foramen de Pacchioni; de plus le diagnostic histologique s'imposa pratiquement sur la constatation d'un bourgeon pulsatile apparaissant au méat du conduit auditif externe et d'une extériorisation tumorale rétro-auriculaire par une ancienne cicatrice de mastoïdectomie.

Or l'histoire clinique était très ancienne et avait débuté 12 ans auparavant par des bourdonnements pulsatiles, puis une surdité de l'oreille gauche, symptômes négligés jusqu'à l'apparition trois ans plus tard d'une parésie faciale et d'une hypoesthésie trijéminal gauche, qui firent suspecter une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux; la malade fut opérée et l'examen anatomo-

pathologique, rendue difficile par la petitesse des fragments évoqua le diagnostic de méningiome angioblastique.

En 1971, c'est seul le tableau neurologique qui provoqua la consultation.

Quoiqu'il en soit de multiples formes neurologiques ont pu être observées :

- syndrome du trou déchiré postérieur,
- syndrome condylo-déchiré,
- raucité isolée de la voix par atteinte du X,
- atteinte isolée du XII (Spector et al),
- atteinte isolée du XI (Ramadier et Pialoux),
- vertige isolé, hypoacousie de perception isolée,
- syndrome de l'angle ponto-cérébelleux,
- syndrome d'hypertension intra-crânienne,
- syndrome simulant un abcès du cerveau ou une tumeur cérébrale pure.

c - Formes cervicales : c'est la forme anévrysmale de Terracol et Guerrier

- Elle est due à la propagation d'une tumeur jugulaire vers les espaces cellulaires du cou, ou plus rarement à la propagation d'une tumeur à extériorisation rétro-auriculaire.
- Il s'agit d'une tuméfaction :
 - + de siège mastoïdien, rétro-stylien, ou parotidien, mais qui peut descendre très bas;
 - + elle est vasculaire, battante, avec thrill palpatoire, souffle auscultatoire, et circulation collatérale;
 - + elle est assez molle ;
 - + elle n'adhère pas aux plans superficiels.
- Généralement l'examen retrouvera des signes otologiques ou neurologiques associés; ou encore la notion d'une intervention antérieure pourra être retrouvée à l'interrogatoire.

d - Formes d'extériorisation atypique

- forme atteignant le cavum et qui peut être source d'épistaxis et/ou de syndrome d'obstruction tubaire;
- forme extériorisée par une brèche opératoire rétro-auriculaire ou endaurale;
- forme extériorisée par le canal carotidien, dans la région amygdalienne.

Ici encore l'anamnèse et le contexte clinique pourront généralement orienter vers la responsabilité d'un chémodectome.

C - FORMES ANATOMO-CLINIQUES

On peut distinguer 3 formes :

- tympanique : syndrome otologique pur
- jugulaire : syndrome neurologique

- tympano-jugulaire : syndrome otologique + syndrome neurologique ou signes radiologiques d'atteinte de la base du crâne principalement du trou déchiré postérieur.

D - FORMES METASTASIANTES

Elles sont extrêmement rares.

- D.M. Taylor en 1965 en recensait 10 cas avec le sien dans la littérature; il s'agissait de métastases hépatiques, pulmonaires, lymphatiques cervicales, spléniques, osseuses.
- Rosenwasser en 1968 rapporte un cas de métastase corticale.
- J. Retif et al en 1972 rapportent un cas de métastase pulmonaire.
- K. Harrison en 1974 rapporte un cas de métastase au niveau d'une vertèbre cervicale.

Pour G.J. Spector les métastases apparaîtraient dans 1% des cas environ.

ETUDE RADIOLOGIQUE

Elle est indispensable dans tous les cas, en effet :

- elle contribue à l'établissement du diagnostic,
- mais surtout elle est d'une importance capitale pour préciser la localisation exacte et l'extension de la tumeur, et ainsi d'obtenir des éléments nécessaires pour établir un pronostic, poser les indications thérapeutiques et guider un éventuel geste chirurgical.

Elle fait appel à deux types d'examen :

- la radiographie des pièces osseuses crâniennes,
- la radiographie par moyens de contraste (veinographie, artériographie, éventuellement cysternographie).

1° - Radiographie osseuse du crâne

a - Les clichés nécessaires

- On demandera toujours des clichés standards classiques :

- . crâne de face, rocher dans les orbites,
- . crâne de profil.

- Des clichés spéciaux pour une étude précise des différents territoires, Ils correspondent aux incidences spécialisées de la radiotologie, ils exigent des impératifs techniques de centrage et de pénétration très précis du fait de la complexité des régions à explorer.

Il existe une multitude d'incidences mais certaines sont très voisines.

- . étude de la caisse du tympan

Deux incidences antéro-postérieures sont intéressantes ici :

+ l'incidence III de Chaussé

Le premier point de repère est constitué par le massif labyrinthique toujours reconnaissable (canaux semi-circulaires et saillie du limaçon), ce qui permet de découvrir en dehors les cavités de l'oreille moyenne (avec de haut en bas l'antre, l'aditus, le récessus hypotympanique) qui pourraient être occupées par la tumeur.

Le deuxième point de repère essentiel est constitué par la paroi externe du défilé adito-attical ou éperon sus et rétro-tympanal en forme de crochet de harpon. Il est constant et son altération toujours pathologique sera un argument supplémentaire en faveur de l'atteinte tumorale (bien que non pathognomonique).

+ l'incidence trans-orbitaire unilatérale (type Guillen) est complémentaire de la précédente et pourra être réalisée immédiatement après. Dans cette incidence le malade incline la tête vers le côté étudié, tandis que dans celle de Chaussé III elle était inclinée vers l'autre côté.

Les repères sont les mêmes. Son intérêt est de permettre l'étude des osselets qu'elle dégage parfaitement. Leur étude sera encore facilitée en utilisant une pénétration basse.

De plus elle donne une image très fine de la paroi interne de la caisse alors que l'incidence de Chaussé III donnait une image très fine de la paroi externe (mur de la logette).

. étude de la mastoïde

La mastoïde est visible sur plusieurs incidences (transorbitaire, Stenvers, Mayer) mais l'incidence de Schuller est ici l'incidence de choix : dans le plan frontal le rayon incident forme un angle de 25° en direction du sommet du crâne par rapport à la ligne biauriculaire. Cette incidence montre la pneumatisation des mastoïdes.

. la pyramide pétreuse

On pourra utiliser différentes incidences notamment :

- + l'incidence axiale de Hirtz, qui donne une image de l'ensemble de la base du crâne et présente la pyramide pétreuse selon le plan horizontal
- + L'incidence de Stenvers qui donne une vue de la pyramide pétreuse dans son ensemble mais plus particulièrement de l'apex pétreux et du conduit auditif interne.
- + l'incidence trans-orbitaire
- + l'incidence rocher dans les orbites (Stenvers) montre le rocher et une très belle image des conduits auditifs internes.

. le trou déchiré postérieur

Son étude est particulièrement importante.

Elle comprend deux groupes d'incidences :

- + les incidences **symétriques**, qui permettent une étude comparative des deux trous déchirés :

l'incidence de Hirtz,

l'incidence de Galy et P. Gérard qui permet une étude comparative aisée de la région du golfe de la jugulaire,

l'incidence sous-mentale, vertex plaque sur laquelle insistent plusieurs auteurs (J. Lemoyne, Glasscock, Metzger...)

A ce propos il faut signaler qu'en raison de l'asymétrie du drainage

veineux les trous déchirés postérieurs :

peuvent être de taille inégale, en général plus importante à droite, que leur taille peut être très importante, que leur contour peut être flou ou estompé en tomographie.

+ les incidences asymétriques

Elles sont d'une grande utilité.

L'incidence II de Chaussé (mise au point par cet auteur dès 1947) reste très utile.

Le rayon incident qui pénètre par la bouche sur un malade en décubitus dorsal est dirigé strictement selon l'axe perpendiculaire au trou déchiré .

Celui-ci apparaît sur le radiogramme très visiblement en dehors du trou occipital; il a une forme de "cornemuse" avec une extrémité renflée **externe** et une extrémité effilée interne **qui en est séparée** par les épines jugulaires.

Entre trou déchiré et trou occipital apparaît le trou condylien antérieur,

Des variantes de cette incidence sont actuellement souvent préférées car elles sont de réalisation plus facile :

incidence de Fischgold, Metzger, et Korach.

incidence de PORCHER, POROT et ROSSANT sur laquelle de nombreux auteurs ont particulièrement insisté.

- Une étude radiotomographique

Elle viendra compléter et préciser les renseignements fournis par les clichés précédents.

On pourra la réaliser par un tomographe à balayage linéaire, à condition de travailler avec un matériel éliminant le diffusé ou traces de balayage (localisateurs étroits).

Mais l'idéal est de disposer d'un tomographe à balayage multidirectionnel (notamment hypocycloïdal) qui permet au mieux l'étude de ces régions complexes.

On demandera :

- . des tomographies de profil, souvent très riches de renseignements;
- . des tomographies frontales du rocher localisées ou bilatérales, qui renseignent sur l'ensemble de la pyramide pétreuse et sur les trous déchirés;
- . des tomographies en position de Hirtz qui sont excellentes, mais elles imposent au malade une position particulièrement inconfortable qu'il n'est pas toujours en mesure de tenir pour un examen tomographique.

- . des tomographies selon les incidences spéciales précédentes chaque fois que l'on voudra étudier des détails dans une région, notamment isoler le contour d'une perte de substance.

Bien entendu le bilan s'adaptera à chaque cas clinique et en fonction du stade évolutif de la tumeur.

b - Les résultats

- . Dans les formes intra-tympaniques il existe souvent un flou mastoïdien qui serait dû à des phénomènes vasomoteurs péri-tumoraux (incidence de Schuller).
- . On recherchera des images de destruction osseuse (destruction de la trabéculatation, perte de substance, usure) bien visible sur les incidences de base au niveau:
 - de l'éperon sus et **rétro-tympanal**
 - de la chaîne ossiculaire, la branche verticale de l'enclume est la plus fréquemment atteinte, il peut en résulter un déplacement des osselets.
 - de la paroi labyrinthique
 - de l'hypotympan
- . Parfois on pourra distinguer une petite masse opaque, floue ou à contour net siégeant dans l'oreille moyenne généralement près du promontoire.
- . Dans les formes jugulaires et jugulo-tympaniques on étudiera particulièrement le trou déchiré postérieur, qui devra être franchement agrandi (deux ou trois fois par rapport à l'autre), érodé, frangé, irrégulier, globalement ou sur la berge temporale, l'os environnant est à peine remanié (l'association signes otoscopiques + érosion des berges constitue le syndrome radio-otoscopique de Chaussé),
 - le canal condylien peut être intéressé,
 - la lacune osseuse peut s'étendre encore plus loin et atteindre le trou occipital,
 - le plancher de la caisse et du conduit auditif externe peuvent être lésés,
 - en avant la destruction peut gagner la fosse ptérygo-maxillaire.
- . Dans les tumeurs étendues on pourra trouver :
 - une lyse du tegmen tympani
 - une érosion de l'apex pétreux.

2° - Radiographie vasculaire

Le bilan angiographique doit succéder immédiatement au bilan osseux, car il constitue un appoint indispensable.

Il doit être large et complet et une étude en soustraction des clichés sera systématique, pour effacer les superpositions osseuses gênantes qui masquent les petites formations.

a - Artériographie

- . L'étude sera la plus complète possible :

- + artériographie sélective ou hypersélective de la carotide externe dans tous les cas
- + artériographie de la carotide interne
- + artériographie vertébrale

Il est souhaitable de la réaliser de chaque côté afin de dépister un éventuel chémodectome contro-latéral.

- . Des clichés sériographiques en incidences diverses permettront un meilleur étalement des branches artérielles :

- + incidence antéro-postérieure,
- + incidence de profil
- + incidence de Hirtz

- . Les techniques utilisées

- + L'artériographie carotidienne globale par ponction directe de la carotide primitive du fait de la trop grande dilution du produit de contraste ne donne pas d'images assez nettes.
- + L'artériographie sélective ou hypersélective de la carotide externe et éventuellement de la carotide interne par ponction soit au niveau de la carotide primitive soit au niveau de la carotide externe suivie de l'introduction d'un cathéter souple dirigé par un guide métallique prudemment.
- + L'artériographie vertébrale par voie rétrograde axillaire ou humérale
- + Le cathétérisme rétrograde par voie fémorale selon la technique de Seldinger semble la méthode de choix (M. Carsin et al ; C. Petit). Il permet d'aborder tous les pédicules vasculaires d'un côté comme de l'autre. Cependant on emploiera cette méthode qu'avec prudence chez les vasculaires et les personnes âgées, chez lesquels on lui préférera les méthodes précédentes.

- . L'angiographie apporte plusieurs types de renseignements (G.J. Spector) :

- + une estimation précise de la taille tumorale en mesurant la tache vasculaire tumorale qui apparaît au temps capillaire de l'artériogramme.

- + la limite supérieure de la tumeur,
- + les pédicules nourriciers et leur provenance,
- + l'extension tumorale intra-crânienne soit par la topographie de la tache vasculaire, soit indirectement par la présence de pédicules nourriciers en provenance de vaisseaux intra-crâniens,
- + des aspects caractéristiques de chémodectome, permettant leur diagnostic différentiel,
- + la présence éventuelle d'autres chémodectomes associés.

En outre le temps veinographique renseigne sur l'état du sinus latéral et de la jugulaire interne.

Enfin certains auteurs (P. Lacour et al) préconisent de réaliser dans le même temps artériographique l'embolisation de la tumeur même partielle à titre préopératoire.

. Les résultats

- l'opacification tumorale

- + plusieurs auteurs ont insisté sur l'intérêt de l'artériographie sélective de la carotide externe dans le diagnostic précoce des chémodectomes tympaniques (C. Manelfe et al, J. Legre et al).

C. Manelfe et al ont décrit le SIGNE DE LA "TACHE PROJETÉE SUR LE CONDUIT AUDITIF EXTERNE" :

il permet le diagnostic de chémodectomes tympaniques très petits (moins de 0,5 cm) :

il est soupçonné lorsque la région du conduit auditif externe s'opacifie au cours de la cinéangiographie de profil ; puis les clichés sont étudiés avant et après soustraction ; la soustraction devant être la plus parfaite possible pour éviter les artéfacts, les clichés pourront montrer alors : une tache opaque homogène se projetant de face dans l'oreille moyenne, de profil au niveau du conduit auditif externe et remplaçant la clarté habituelle par une opacité due à l'imprégnation tumorale par le produit de contraste.

- + Les limites de la tumeur sont nettes et sa forme en général arrondie ovale ou bilobée mais elle peut émettre des prolongements vers le trou déchiré postérieur, vers la mastoïde etc...
- + la taille de la tumeur sur l'angiographie est supérieure à celle de la pièce opératoire du fait de l'affaissement des lacs sanguins et de l'agrandissement radiologique

- + La tumeur apparaît précocément sur la sèriographie et persiste longtemps jusqu'**aux temps capillaro-veineux et même tardifs**.
Au temps capillaro-veineux elle prend un aspect en grappe homogène finement piqueté caractéristique.
- + Le drainage veineux est très précoce en rapport avec de nombreux shunts artèrioveineux.

- Les pédicules artériels :

- + ils proviennent essentiellement de la carotide externe ; l'angiographie sélective de cette artère les met bien en évidence
- + Ces artères afférentes apparaissent augmentées de volume, sinueuses, parfois monstrueuses
- + mais plus la tumeur est volumineuse et étendue plus l'apport vasculaire est diversifié comme on l'a dit dans l'étude anatomique et hormis les formes intratympaniques limitées on explorera la carotide interne et le système vertébro-basilaire systématiquement.

- L'étude du temps veineux

- + L. Picard et al estiment que les temps tardifs de l'angiographie carotidienne interne donne une excellente opacification du sinus-latéral du golfe de la veine jugulaire interne.
- + On recherchera au niveau de ces vaisseaux veineux une éventuelle réduction de leur lumière en rapport avec une compression tumorale ou un envahissement intraluminal parfois difficile à différencier.

b - La jugulographie par voie rétrograde

Elle peut se pratiquer :

- soit par ponction directe de la veine jugulaire interne avec ou sans cathétérisme,
- soit par une sonde montée **par** la voie fémorale selon la technique de J.L. Lamarque et Ph. Castan.

Pour Y. et B. Guerrier cette méthode présente l'intérêt majeur d'être simple, atraumatique, moins choquante qu'une ponction directe, et renouvelable.

De plus elle permet de pratiquer éventuellement une jugulographie contro-latérale lors de la même ponction veineuse par simple déplacement de la sonde.

Résultats

- normalement le produit de contraste opacifie la jugulaire interne, les sinus latéraux et leurs afférents puis la jugulaire interne contro-latérale.

- en cas de chémodectome :

- . chémodectome strictement intra-tympanique : la jugulographie est normale ;
- . s'il s'agit d'un chémodectome jugulaire ou jugulo-tympanique le phlébogramme pourra montrer :
 - + un retrécissement ou une occlusion complète de la lumière avec arrêt du produit de contraste, quand existe une compression intrinsèque. Mais il faut insister sur le fait que cet aspect peut être trompeur car la seule pression veineuse peut suffire à entraîner un arrêt du contraste et l'on veillera tout spécialement à injecter le contraste avec une pression adéquate pour éviter ces faux positifs.
 - + une image en "grelot" ou "battant de cloche" en rapport avec une expansion intra-luminale de la tumeur . Mais celle-ci peut aussi être responsable d'une obstruction complète alors bien difficile à distinguer d'une compression extrinsèque.
- . Enfin on notera que dès la montée de la sonde on peut soupçonner une sténose veineuse quand la sonde "bute", on injectera alors directement le produit de contraste à ce **niveau**.

Investigations complémentaires :

- Devant l'absence d'opacification des sinus intra-crâniens, ou dans le doute entre compression extrinsèque ou obstruction endo-veineuse on pratiquera une veinographie dans le **sens du courant veineux**.

Plusieurs méthodes sont alors utilisables :

- . soit réaliser une jugulographie contro-latérale
- . soit réaliser une plébographie de la base du crâne par voie trans-orbitaire.

Cette méthode consiste à ponctionner une veine frontale pour y injecter le produit de contraste, celui-ci pouvant être dirigé à droite ou à gauche grâce à certains artifices techniques de compression.

Les clichés seront réalisés en incidence axiale et l'on verra la colonne opaque cheminer successivement dans les sinus caverneux les veines émissaires puis le golfe de la jugulaire interne après sa sortie du trou déchiré postérieur.

C'est là une méthode simple pour un opérateur entraîné et qui a l'avantage d'être peu traumatisante.

- . soit l'étude du phlébogramme de retour d'une angiographie carotidienne.

Place de la jugulographie rétrograde

De nombreux auteurs ont insisté sur son intérêt. (Gejrot, Rosenwasser, House, Y. et B. Guerrier, B. Grahne et E. Saksela)

G.J. Spector en retire quatre types de renseignements :

- 1 - elle délimite le bord inférieur de la tumeur
- 2 - elle localise la lésion dans la lumière de la veine jugulaire ou montre la compression extrinsèque de celle-ci, ou à la fois l'envahissement intra-luminal et la compression extrinsèque.
- 3 - elle peut montrer l'envahissement intra-crânien de la tumeur quand celle-ci s'étend dans le sinus pétreux inférieur.
- 4 - elle délimite l'envahissement tumoral intra-luminal dans la portion cervicale de la veine jugulaire ou extra-luminal vers le canal carotidien ou l'espace parapharyngé.

Pour d'autres auteurs (Balériaux-Waha et al ; L. Picard et al) la jugulographie rétrograde présente beaucoup moins d'intérêt. Ils estiment en effet que le phlébogramme obtenu aux temps tardifs de l'artériographie carotidienne interne avec une étude en soustraction peut donner d'excellents résultats.

On signalera cependant que les clichés tardifs de l'artériographie sont souvent plus difficiles à exploiter que les clichés artériels. Ils demanderont donc des conditions techniques de réalisation les plus parfaites possible.

En somme, la jugulographie rétrograde a certainement sa place dans le bilan radiologique :

En effet, sur les clichés phlébographiques de retour lors d'une artériographie carotidienne, de petites invasions tumorales peuvent passer inaperçues (R. Charachon et al ; M. Carsin et al) ; d'autre part on peut signaler que sur 12 cas de chémodectome où le trou déchiré n'était pas déformé, Gejrot et Lauren ont décelé une obstruction de la partie haute de la jugulaire.

Par contre Ph. Castan et al rapportent un cas où il existait une perméation pour le produit de contraste qui filait dans le sinus latéral, malgré la présence d'une importante masse.

Son opinion sur la jugulographie est la suivante :

"La jugulographie et ses images doivent être discutées, car c'est une méthode qui a ses limites du point de vue radiologique et qui ne peut être fiable que lorsqu'elle est confrontée à des explorations angiographiques artérielles très larges".

3° La cysternographie iodée

Elle pourra être réalisée lorsqu'on soupçonne une extension dans la fosse cérébrale postérieure refoulant la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Cette méthode peut aider à guider la conduite thérapeutique. Glasscock et al la préconisent dans toutes les tumeurs jugulaires, surtout s'il existe une atteinte nerveuse.

4° Les autres investigations

a - L'encéphalographie gazeuse fractionnée avec tomographie (en l'absence d'hypertension intra-cranienne et en milieu chirurgical) ne se justifie que devant une suspicion clinique ou artériographique d'envahissement intra-crânien :

- soit dans la fosse cérébrale postérieure,
- soit dans la fosse cérébrale moyenne.

b - La scintigraphie cérébrale au technetium 99 m.

Dans le cas de chémodectomes tympano-jugulaires, elle montre

- lors de l'étude angioscintigraphique :
 - . une hyperfixation aux temps artériels très précoces
 - . une hyperfixation encore plus importante au temps veineux
- lors de la scintigraphie cérébrale classique, elle confirme le caractère vasculaire de la tumeur, celle-ci en effet malgré une asymétrie de fixation est nettement moins individualisable, sur les vues précoces et décroît encore sur les temps tardifs.

L'artériographie réalise une étude anatomique de la vascularisation de la tumeur, et c'est le rapprochement des clichés, carotidiens internes, externes et vertébraux qui permet de connaître l'ensemble des pédicules nourriciers.

La scintigraphie cérébrale en permet une étude physiologique et l'on a d'emblée une vue d'ensemble sur la tumeur.

Aussi si elle ne peut remplacer l'artériographie, trouve-t-elle parfaitement sa place dans le bilan. Elle donne un reflet du volume tumoral ; l'étude précise des prolongements n'est cependant pas possible sauf peut-être au niveau du sinus latéral.

Par ailleurs les aspects angioscintigraphiques précédemment décrits, alliés à la topographie particulière des chémodectomes sont quasi-pathognomoniques.

- c - L'électrodensitométrie axiale transverse (encore appelée tomographie assistée par ordinateur ou emi-scanner) trouvera certainement une indication avec l'étude des chémodectomes tympano-jugulaires dont elle précisera l'extension intra-crânienne.

LA BIOPSIE

L'examen anatomo-pathologique est certes seul en mesure d'apporter une certitude diagnostique quant à la nature de ces tumeurs.

Cependant du fait de son caractère très vasculaire, la biopsie d'un chémo-dectome risque d'entraîner une hémorragie qui peut être cataclysmique.

Or actuellement l'étude angiographique de cette tumeur, notamment avec la pratique des artériographies sélectives et des clichés en soustraction, donne des signes caractéristiques qui permettent le diagnostic.

C'est pourquoi comme le soulignent plusieurs auteurs la prudence exige d'éviter la biopsie (Myers et al, Glasscock et al) ce qui élimine de plus le risque d'intervenir :

- sur un bulbe jugulaire haut situé avec déhiscence du plancher hypotympanique
- un anévrysme de la carotide interne,
- ou une carotide interne aberrante dans l'oreille moyenne.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

Il comporte : - une étape de suspicion clinique,
 - une étape radiologique,
 - la confirmation anatomo-pathologique en cas d'intervention.

Les signes d'appel :

- ils sont avant tout otologiques (signes fonctionnels peu spécifiques en eux-même mais imposant l'otoscopie);
- signes neurologiques (atteinte du nerf facial, atteinte des nerfs mixtes).

Ainsi peut-on individualiser quelques tableaux évocateurs :

- signes otologiques fonctionnels et otoscopiques caractéristiques,
- tumeur hémorragique du conduit,
- signes otologiques associés à une atteinte faciale,
- syndrome déchiré postérieur ou condylo-déchiré qui devra faire rechercher des signes otologiques.

Ces tableaux conduisent rapidement au bilan radiologique qui étudiera le plus complètement possible l'extension tumorale.

Le problème de diagnostic précoce est souvent difficile :

- qu'il s'agisse d'acouphènes, d'hypoacousie ou de vertiges isolés ou d'apparence banale.
- ou d'une atteinte neurologique isolée.

C'est pourquoi il faut malgré leur relative rareté savoir penser aux chémodectomes tympano-jugulaires. En particulier, toute symptomatologie fonctionnelle otologique unilatérale qui ne régresse pas sous les traitements symptomatiques habituels ou qui s'aggrave doit conduire à pousser les investigations qui permettront de découvrir les petites tumeurs intra-tympaniques.

La radiologie osseuse recherchera une image lytique principalement au niveau du trou déchiré postérieur, et surtout l'angiographie apportera une quasi-certitude diagnostic.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1° - Au stade clinique

On éliminera :

- devant un tympan rouge, une otite aiguë mais il n'y a ni fièvre ni douleur et la paracentèse qui est cependant réalisée, est très hémorragique.
- devant une tumeur extériorisée dans le conduit :

- . une otite chronique polypeuse,
 - . un cholestéatome... mais plus difficilement une autre tumeur vasculaire (angiome de la caisse, angiosarcome, endothéliome ou fibrome).
- devant une atteinte neurologique (dernières paires crâniennes, atteinte de la fosse cérébrale postérieure), c'est la présence de signes otologiques et surtout la radiographie qui permettront le diagnostic.

2° - Au stade radiologique

L'angiographie permet de limiter la discussion aux seules tumeurs vasculaires :

- méningiomes, responsables de lyse osseuse, mais aussi d'hyperostose et de calcifications tumorales;
- la très rare tumeur à cellules géantes;
- les métastases vasculaires;
- les tumeurs angiomateuses.

3° - Au stade anatomo-pathologique

On discute les autres tumeurs à caractères angiomateux, non exceptionnelles au niveau du temporal :

- endothéliomes,
- hémangiomes,
- angiosarcomes,
- fibrosarcomes,
- granulomes hémorragiques.

TRAITEMENT

A - LES METHODES THERAPEUTIQUES

I - La chirurgie

a - Les techniques

Le choix de la technique dépend essentiellement du siège et de l'extension de la tumeur, elle sera en conséquence d'autant plus délabrante que la tumeur est plus étendue.

1 - Tumeur intra-tympanique pure

. Pour les tumeurs localisées au mésotympan plusieurs techniques sont utilisables : **opérations** de Rosen, de Lempert, ou de M. Portmann qui consistent en une **ototomie** transméatique par voie endaurale.

. Mais généralement on utilisera l'hypotympanotomie de Shambaugh (1955). Celle-ci en effet permet un meilleur jour sur la tumeur qui fréquemment s'implante dans l'hypotympan, et un meilleur contrôle de l'hémorragie per-opératoire.

Elle comprend les temps suivants :

- incision endaurale,
- incisions prolongées : méatale antérieure et méatale inférieure, le long du bord externe du conduit osseux,
- décollement des parois cutanées antérieure, inférieure et postérieure du conduit auditif externe jusqu'au sulcus tympanicus.
- résection des parois antérieure et inférieure du conduit osseux. Le fraisage du plancher du conduit devra s'arrêter en arrière à une ligne verticale passant par le bord postérieur du sulcus pour éviter le facial.
- décollement antérieur, inférieur et postérieur de la muqueuse tympanique et exposition de la cavité tympanique.
- résection de la partie inférieure du sulcus tympanicus et exposition de l'hypotympan et de la tumeur.
- éradication tumorale en contrôlant le point de saignement important situé dans la partie antéro-inférieure où arrive l'artère tympanique inférieure.
- hémostase, remise en place du lambeau tympano-méatal, reconstitution des éléments détruits par greffons aponévrotiques.

2 - Tumeur tympanique étendue à l'aditus et à la mastoïde

Les techniques qui peuvent être utilisées sont :

- l'**évidement** pétro-mastoïdien total classique
- l'**évidement** pétro-mastoïdien élargi de Ramadier et Guillon qui associe une résection du cadre tympanal permettant un contrôle de l'hypotympan et du plancher de la caisse.

- la technique de House et Glasscock (1968)

- . incision rétro-auriculaire et mastoïdectomie en respectant la paroi postérieure du conduit auditif externe
- . le sinus latéral et le facial sont ensuite identifiés

Le sinus latéral est dégagé sur son versant antérieur et protégé par une mince coque osseuse.

Le facial est disséqué et également protégé par une mince coque osseuse (squelettisation du facial)

- . si la lésion s'étend dans la caisse, on réalise une tympanotomie postérieure sans dépasser en dehors l'anulus fibreux. Cette tympanotomie peut être agrandie en bas pour dégager l'hypotympanum
- . si la tumeur s'étend en dedans de la 3^e portion du facial on peut creuser une galerie inter-sinuso-faciale au dessous et au contact de la boucle inférieure du canal postérieur.

Ainsi peut-on accéder à la moitié inférieure du rocher et au trou déchiré postérieur en approfondissant cette travée et en dénudant la dure-mère de la fosse cérébrale postérieure.

Il s'agit là d'une intervention fonctionnelle respectant la paroi postérieure du conduit, le tympan, les osselets et le nerf facial.

3 - Tumeurs jugulaires et jugulo-tympaniques. Syndrome du trou déchiré postérieur

- Les techniques d'évidement avec déroutation du facial, (Morgon et Guy¹; Schapiro et al) nous décrirons à titre d'exemple la technique de J. Gail- lard (1960).

Elle comprend plusieurs temps :

- . incision cervico-mastoïdienne rétro-auriculaire et se continuant sur le bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien ;
résection de la pointe de la mastoïde, décollement du conduit et de la membrane tympanique.
- . temps nerveux : découverte du facial au trou stylo-mastoïdien et de toute sa 3^e portion, puis déroutation du nerf en avant ;
- . temps vasculaire : découverte du sinus latéral permettant son tamponnement et ligature des artères occipitale et auriculaire postérieure. Fil d'attente sur la jugulaire interne.
- . temps tumoral : résection de la styloïde et du tympanal plus ou moins étendue. Enucléation de la tumeur de bas en haut, au fur et à mesure de la dissection celle-ci s'affaisse et se vide de son sang. Contrôle de la cavité osseuse exangue.

- . fermeture et reposition du facial dans sa gouttière, la mèche sur le sinus latéral est laissée en place.

Les principes de ces techniques sont :

- le contrôle des gros vaisseaux,
- la préservation du nerf facial dont on doit obtenir la récupération secondaire,
- d'obtenir un jour suffisant sur la fosse jugulaire et la caisse du tympan. Pour ce faire on élimine les trois obstacles qui les masquent : la styloïde et la partie inférieure du tympan qui sont réséquées et le facial qui est dérouté.
- la technique de squelettisation du facial de House et Glasscock permet elle aussi d'aborder le trou déchiré postérieur.

4 - Tumeurs envahissant la fosse cérébrale postérieure

Elles font appel à des abords combinés oto-neuro-chirurgicaux.

Ainsi réalise-t-on :

- un abord cervical qui permet le repérage et la ligature de la jugulaire interne et des branches de la carotide externe ;
- un abord oto-mastoïdien qui permet une dissection jusqu'au trou déchiré postérieur ;
- une résection étendue en arrière à la demande de l'écaille de l'occipital.

La tumeur peut s'étendre dans différentes directions mais reste extra-durale et l'intervention doit être conduite par voie extra-durale en évitant l'ouverture de la fosse cérébrale postérieure.

Certains auteurs (Portmann, Pellet et al, Muller) préfèrent pratiquer l'intervention d'exérèse en plusieurs temps.

b - Le problème des hémorragies per-opératoires

La chirurgie des chémodectomes est extrêmement hémorragique, aussi devra-t-elle se faire dans des conditions satisfaisantes :

- avec une quantité de sang iso-groupe suffisante et immédiatement disponible pouvant être passée sous pression.
- plusieurs voies d'abord veineux de calibre suffisant.

Le malade sera placé en position proclive et le recours à l'hypotension contrôlée sera systématique.

Différentes manoeuvres ont pour but de réduire encore l'hémorragie :

- les ligatures artérielles et veineuses,
(ligature de la carotide externe, des artères auriculaires postérieure et occipitale, de la jugulaire interne, du sinus latéral)

Mais on devra tenir compte de l'arrivée du sinus pétreux inférieur entre les deux ligatures quand on lie le sinus latéral et la veine jugulaire interne.

Par ailleurs les anastomoses artério-veineuses sont souvent multiples et rendent insuffisantes ces ligatures.

- L'hypothermie
- la cryocoagulation ou la diathermo-coagulation
- la radiothérapie pré-opératoire peut permettre de diminuer la vascularisation de façon importante (Spector et al).
- l'embolisation hypersélective réalisée dans les jours qui précèdent l'intervention, peut être un appoint non négligeable mais du fait de la multiplicité des pédicules nourriciers l'effet n'est en général que très partiel.
- on citera le cas d'exérèse sous circulation extra-corporelle avec hypothermie profonde de Vourc'h et al qui ne semble pas avoir été repris depuis.

En définitive l'exérèse tumorale reste le plus souvent très hémorragique lorsqu'il s'agit de tumeur déjà étendue, posant d'une part d'importants problèmes de réanimation obligeant parfois à passer de grandes quantités de sang, gênant d'autre part la technique chirurgicale ; l'afflux de sang noyant le champ opératoire il devient parfois pratiquement impossible d'identifier les prolongements tumoraux et de poursuivre l'intervention. Il faut noter que le temps hémorragique de cette chirurgie se situe entre l'abord direct de la tumeur et son exérèse, c'est pourquoi l'exérèse se fera le plus tard possible après contrôle premier des pédicules vasculaires. A. Julian préconise chaque fois que cela est possible l'ablation rapide et monobloc de la tumeur.

II - La radiothérapie

Les effets de la radiothérapie

Les auteurs restent partagés sur ce problème.

Simpson et Dallachy pensaient que le caractère hautement différencié de ces tumeurs était en faveur de leur radiorésistance.

Spector et al (1975) étudiant les aspects histopathologiques avant et après radiothérapie firent les constatations suivantes :

- sur les cellules néoplasiques (cellules principales), l'effet est limité et de larges foyers tumoraux persistent.
- le tissu conjonctif du stroma par contre est le siège d'un intense développement du tissu fibreux et d'une hyalinisation extensive ; on y rencontre des cellules inflammatoires et un grand nombre de fibroblastes.
- sur les vaisseaux l'action des rayons n'est pas uniforme et seuls les petits vaisseaux présentent une fibrose péri-vasculaire, une prolifération endothéliale et une dégénérescence hyaline sous-endothéliale.

Maruyama et al (1971) sur des contrôles angiographiques de tumeurs irradiées constatent la persistance du caractère hypervasculaire au niveau de la masse tumorale résiduelle et ce malgré de bons résultats cliniques. Pour eux la radiothérapie a entraîné un arrêt de la prolifération cellulaire mais au niveau vasculaire, des altérations trop minimes pour être visibles à l'artériographie ; la persistance de la composante vasculaire explique ainsi celle de certains symptômes (acouphènes, atteinte des nerfs) pour lesquels ils préconisent une embolisation.

Compte tenu de la croissance classiquement très lente et donc du taux mitotique très faible l'irradiation pour avoir une action lethale sur les cellules devra à priori apporter des doses plus importantes que pour les autres tumeurs radiosensibles de même localisation (Rosenwasser 1974).

Suit et Gallager (1964) considèrent que l'histologie est un mauvais reflet de la viabilité cellulaire car des cellules morphologiquement intactes peuvent présenter une baisse de leur pouvoir prolifératif et c'est là le véritable but. De ce point de vue il serait particulièrement instructif de pouvoir comparer la pousse de cultures de cellules irradiées et non irradiées.

En définitive les publications actuelles permettent d'affirmer que sur le plan clinique, la radiothérapie freine de façon certainement considérable l'évolution et qu'elle diminue le nombre des récidives.

Les techniques

- la roentgenthérapie conventionnelle n'est plus employée
- on emploie en effet maintenant la radiothérapie à haut-voltage :
 - + radiocobalthérapie au cobalt 60,
 - + électrothérapie (Bétatron), qui trouve ici une indication de choix.

Les doses préconisées se situent entre 4500 et 6000 rads-tumeurs administrées sur cinq à six semaines.

III - Autres méthodes

a - La cryochirurgie

- Préconisée par J. Lewis et Cahan en 1967 avec cinq cas d'exérèse (3 chémodectomes tympaniques et 2 jugulaires), l'un d'eux se compliqua d'une paralysie faciale temporaire et un autre de perforation tympanique. Ils utilisent des températures de moins 120° centigrade appliquées à l'aide d'une électrode d'acier pur.
- Des résultats favorables ont également été rapportés par House et Glasscock (1968) et Hanckel (1967).

Pour P.E. Smith il s'agit d'une technique précieuse associée à une approche hypotympanique mais il pense que seules les tumeurs limitées au promontoire peuvent ainsi être extraites entièrement.

b - L'embolisation

Réalisée pour la première fois en 1970 par Verbiest.

Selon L. Picard et al l'embolisation isolée peut entraîner une réduction de la symptomatologie fonctionnelle et même une amélioration clinique objective (disparition de certaines atteintes des paires crâniennes) mais elle est constamment suivie d'une reperméabilisation des différents pédicules.

L'embolisation est donc à réserver aux malades inopérables (en raison de l'extension ou du terrain).

A titre préopératoire elle peut être utilisée dans le but de diminuer le saignement, le délai ne devant pas dépasser 5 à 6 jours avant l'opération (C. Petit).

B - INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Le choix du traitement se fait d'une part en fonction du malade (âge, état général, symptomatologie,) d'autre part en fonction de la tumeur (importance de la destruction radiologique, accessibilité, vascularisation).

Les auteurs divergent sur la place respective qu'ils accordent à la chirurgie et à la radiothérapie. Pour certains le traitement de choix est la chirurgie (H. Rosenwasser, M. Portmann, U. Kaya et al), pour d'autres c'est la radiothérapie (Fuller et al, Maruyama et al), pour d'autres enfin c'est l'association chirurgie-radiothérapie (J. Lemoyne, P. M. Hatfield et al).

Actuellement il semble exister un élargissement des indications chirurgicales compte tenu des progrès de la microchirurgie, des techniques de réanimation, des abords otoneurochirurgicaux.

Il semble en définitive que l'on puisse envisager les indications thérapeutiques de la façon suivante :

- dans le cas des chémodectomes tympaniques purs, la chirurgie s'impose quel que soit l'âge du sujet.
- dans le cas des tumeurs tympaniques étendues, jugulaires ou jugulo-tympaniques, on tiendra compte de l'âge du sujet :

+ sujets jeunes : une intervention chirurgicale s'impose d'emblée ; selon Portmann, "bien que ces tumeurs soient habituellement d'évolution relativement lente et bien que le cobalt les stabilise parfois pour plusieurs années, il est préférable de les éliminer totalement par un acte chirurgical d'éradication large et complète".

Cependant en cas de tumeur infiltrante, une intervention chirurgicale même conduite dans les meilleures conditions possibles ne permet pas toujours une exérèse complète car les prolongements tumoraux peuvent s'étendre très loin mais le volume cible sera réduit ; le problème se pose alors d'une radiothérapie post-opératoire. Pour certains auteurs elle doit être systématique (Alldrege et al, Hatfields et al), d'autres préfèrent réintervenir (Rosenwasser, Spector).

- + malade âgé ou fatigué : il vaut mieux éviter une intervention choquante et le cobalt est préférable. Parfois l'abstention thérapeutique peut même se justifier (P. Aboulker et al).
- dans les formes envahissantes où la tumeur s'étend vers la cavité crânienne à travers le rocher, ou bien vers la base et à l'intérieur du crâne à partir de la région du bulbe jugulaire : elles sont classiquement considérées comme inopérables et confiées à une radiothérapie palliative (H. Rosenwasser, 1974; G. J. Spector, 1976 ; P.M. Hatfield, 1972), ou même à une simple embolisation.

Certains auteurs pensent au contraire, qu'il faut intervenir, faisant appel au besoin à un abord combiné oto-neuro-chirurgical (W. Pellet et al, 1972; P. Leman et al, 1968 ; G. Vourch et al, 1969), en un ou plusieurs temps, (L.G. Kempe et al 1971).

- le traitement des récidives dépend du traitement initial :
 - + après chirurgie sans radiothérapie : radiothérapie ou réintervention,
 - + après radiothérapie : intervention,
 - + après chirurgie plus radiothérapie : réintervention.

En fait dans les récidives tardives on se trouve ramené aux indications des tumeurs initiales.

C.- RESULTATS THERAPEUTIQUES

Nous commencerons par analyser ceux des malades de nos observations :
Lors de la découverte du chémodectome, sur 7 malades :

- tous, sauf un, étaient âgés de moins de 50 ans;
- tous présentaient des symptômes otologiques et des signes otoscopiques,
- 5 présentaient une atteinte radiologique du trou déchiré postérieur.

Le traitement initial appliqué a été :

- dans 4 cas une radiothérapie (haut-voltage) : groupe I
- dans 2 cas une intervention chirurgicale, suivie de radiothérapie : groupe II
- dans 1 cas une abstention thérapeutique avec surveillance pour décision éventuelle de cobalthérapie.

Les résultats :

- aucun malade n'est décédé,
- sur les 4 malades du groupe I, deux ont eu une récurrence :
 - + l'un après 10 ans, traitée par cobalthérapie.
 - + le deuxième après 6 mois, traitée par chirurgie.
- sur les deux malades du groupe II :
 - + l'un présenta deux récurrences, la première après une stabilisation de 12 ans fut traitée par chirurgie, la deuxième 7 ans après la première fut également traitée par chirurgie ; cette deuxième récurrence survenait 19 ans après la découverte de l'affection, et la tumeur est restée intra-tympanique.
 - + l'autre va bien mais le recul est insuffisant (4 mois).

Du fait du recul insuffisant chez 4 de ces malades on ne peut tirer de conclusion thérapeutique générale de cette série.

Plusieurs publications récentes rapportent les résultats thérapeutiques obtenus en fonction des modalités du traitement :

1 - Spector et al (1976), dans une série de 77 malades,

- obtiennent un taux de guérison :
 - + avec la chirurgie seule, de 91 % dans les formes tympaniques pures, et 78 % dans les formes jugulaires (aucun décès opératoire dans ce groupe),
 - + avec la radiothérapie seule, de 50 %, tous les cas concernaient des tumeurs jugulaires (2 décès dans ce groupe après craniectomie pratiquée dans les deux cas dans des conditions critiques, pour hypertension intra-cranienne due à la croissance tumorale),
 - + avec une méthode combinée radio-chirurgicale, de 60%.

- la radiothérapie (seule ou combinée), donne globalement 65% de résultats satisfaisants (soit disparition de la tumeur, soit persistance mais diminution de son volume, soit persistance mais sans progression), et 45% de guérison (disparition de la tumeur).
- 2 - Hatfield et al (1972), dans une série de 32 malades constatent que :
- 50% d'entre eux environ présentent une récurrence quand la chirurgie est employée seule,
 - 1/3 des malades ayant eu une exérèse "complète" présentent une récurrence,
 - 1/4 de tous les malades irradiés ont une récurrence mais aucun n'en présente après radiothérapie post-opératoire à une dose supérieure à 4000 rads (16 malades).
- 3 - Newman et al (1973), présentent une série de 20 malades,
- la chirurgie est employée seule dans 14 cas : il y a 11 récurrences (10 dans les 3 ans, 1 dans les 5 ans), parmi les 3 autres sujets 2 moururent d'un infarctus myocardique dans les 18 mois qui suivirent l'intervention, le troisième fut perdu de vue;
les récurrences sont traitées, dans 8 cas par radiothérapie :
+ 7 ne présentent pas de nouvelle récurrence,
+ le 8ème décède 6 semaines après le début de l'irradiation du fait de l'extension tumorale,
dans les 3 autres cas les sujets refusent le traitement complémentaire.
 - la chirurgie est suivie de radiothérapie (exérèse incomplète) dans 2 cas et il n'y a pas de récurrence au bout de 7 ans.
 - la radiothérapie est suivie d'exérèse chirurgicale dans 2 cas et il n'y a pas de récurrence à 4 et 7 ans.
 - la radiothérapie est employée seule dans 2 cas et il n'y a pas de récurrence à 4 mois et 18 mois.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N°1 - Madame S...

Il s'agit d'une malade de 42 ans qui consulte en juillet 1968 pour une surdité récente (6 mois) et l'apparition d'un "sifflement d'oreille" depuis deux mois avec quelques vertiges.

La malade est porteuse d'une cardiopathie cyanogène congénitale.

L'examen objective :

- une surdité d'oreille moyenne droite à 40 décibels ;
- un souffle à l'auscultation mastoïdienne,;
- à l'otoscopie : le tympan droit est rouge et bombé ;
- l'examen neurologique ne montre aucune atteinte des nerfs crâniens ;
- la palpation cervicale est négative.

La radiographie montre un trou déchiré postérieur droit élargi et irrégulier.

Le 19 juillet 1968, une intervention biopsique est pratiquée par incision de Rosen à droite.

L'examen histopathologique confirme la tumeur glomique.

Le traitement fait appel à la cobaltothérapie : 3000 rT en août 1968, qui fait disparaître le bourdonnement mais aggrave la surdité partiellement labyrinthisée.

La malade est suivie depuis 9 ans :

- le bourdonnement n'a pas réapparu,
- le tympan reste cicatriciel.

Entre temps elle a présenté un nodule hyperfixant du corps thyroïde avec bilan iodé normal, qui n'a pas été opéré.

En février 1977, cette tumeur du glomus est parfaitement stabilisée mais pour son médecin traitant l'état cardiaque reste préoccupant.

OBSERVATION N°2 - Madame C...

Il s'agit d'une malade de 48 ans hospitalisée à la clinique universitaire en décembre 1974.

Anamnèse :

. Le début se situe en 1962 alors que la malade était âgée de 36 ans avec :

- une sensation de "bouchon dans l'oreille",
- une hypoacousie droite, et des vertiges, survenus au cours d'une grossesse.

Le médecin qu'elle consulte lui propose une intervention qu'elle refuse.

. Les vertiges allant en s'accroissant, elle consulte à nouveau en 1964.

Elle accuse alors : vertiges à l'effort et battements pulsatiles de l'oreille droite.

A l'examen : - hypoacousie transmissionnelle droite avec un écart de 30 décibels sur toutes les fréquences entre les courbes osseuse et aérienne.

- à l'otoscopie le tympan droit est bombé à sa partie postérieure, d'aspect framboisé.

- l'oreille opposée est normale, et il n'y a pas de signes vestibulaires objectifs.

. La malade est alors hospitalisée en octobre 1964; un prélèvement pratiqué permet de confirmer le diagnostic de tumeur glomique.

Une cobalthérapie est pratiquée.

. La malade est revue en 1966 et 1969, elle va bien, le tympan a un aspect para-normal, le Rinne est négatif à droite et le Weber latéralisé à droite.

. En 1973 s'installe un syndrome du trou déchiré postérieur qui se complète progressivement; la malade se plaint de céphalées.

. En novembre 1974, la malade consulte pour troubles visuels passagers de l'oeil droit, et l'ophtalmologiste constate un oedème papillaire bilatéral.

A son entrée dans le service la malade se présente avec :

- une atteinte neurologique des IX, X, XI, et XII° nerfs crâniens droits,
- une parésie faciale droite,
- une surdité droite totale,
- un oedème papillaire bilatéral au fond d'oeil.

Le bilan radiotomographique montre :

- une ostéolyse importante de la région du trou déchiré postérieur droit (incidence de Hirtz),
- une atteinte de la partie antérieure du rocher.

L'artériographie montre une très grosse tumeur du trou déchiré postérieur droit et de la base du crâne alimentée par la carotide externe (en particulier

artère occipitale et artère maxillaire interne) et une thrombose du sinus latéral droit.

La scintigraphie cérébrale est moins concluante que l'artériographie.

L'indication de cobalthérapie est posée et la malade reçoit 4500 rads-tumeur centrés sur la tumeur.

Ensuite la malade est suivie régulièrement.

- en février 1975, deux mois après l'irradiation on note :

- . une discrète récupération des X et XII droits;
- . mais il existe un hémispasme facial;
- . des signes d'hypertension intra-crânienne existent toujours, l'oedème papillaire persiste, une parésie du VI droit s'installe, il existe une tendance à l'exophtalmie droite et la malade se plaint de céphalées.

- en juillet 1975 :

- . la malade va bien,
- . il n'y a pas d'adénopathie,
- . l'oedème papillaire diminue, les céphalées ont disparu, mais l'exophtalmie existe toujours.

- un an après l'irradiation, la malade va bien sans aucun signe d'évolution et l'on ne note plus, sur le plan neurologique, qu'une petite parésie faciale droite et de la corde vocale droite.

Il persiste un discret oedème papillaire mais l'acuité visuelle est conservée avec 10/10 aux deux yeux.

OBSERVATION N°3 - Madame R...

1° - Il s'agit d'une jeune femme de 23 ans chez laquelle on découvre en novembre 1975 une surdité transmissionnelle de l'oreille gauche avec acouphènes et vertiges.

A l'otoscopie : petite tumeur framboisée du quadrant postéro-inférieur de l'oreille gauche.

Sur le plan neurologique, elle présente une paralysie incomplète de l'hémilangue la malade signale qu'elle aurait débuté trois ans plus tôt.

De plus elle aurait présenté une atteinte transitoire du X et du XI gauches fin 75 et semble-t'il une monoparésie brachiale droite également régressive.

Le bilan radiotomographique montre un important agrandissement du trou déchiré postérieur.

L'artériographie confirme le diagnostic de tumeur glomique.

La malade est alors traitée en décembre 75 et janvier 76 par cobalthérapie puis électrothérapie.

2° - Nouveau bilan en mai 1976.

- L'angiographie sélective montre une tumeur glomique du trou déchiré postérieur s'étendant en avant vers la caisse du tympan et en arrière à l'intérieur du sinus latéral qui est thrombosé.

Il semble exister une petite extension cervicale haute. La tumeur est vascularisée par des pédicules provenant des branches de la carotide externe mais également du tronc basilaire.

- Une scintigraphie isotopique confirme le diagnostic.

L'intervention est différée et la malade revue début octobre :

- Le 12 octobre est pratiquée une embolisation des branches de la carotide externe qui fait apparaître sur une nouvelle artériographie une diminution importante de la vascularisation .

- Le 15 octobre intervention oto-neuro-chirurgicale

. grande incision en forme de point d'interrogation partant de l'écaille de l'occipital et descendant le long de la mastoïde puis dans la région cervicale.

. ligature et résection de la jugulaire interne; la ligature des branches de la carotide externe.

. dissection de l'espace sous-parotidien postérieur; puis attaque du temps osseux par une mastoïdectomie, puis sacrifice de la portion postérieure de l'os tympanal, et déroutation du facial d'autant plus aisée que toute la paroi profonde de la mastoïde a été détruite par la tumeur.

Résection de toute la partie antérieure de la tumeur depuis la caisse de l'oreille moyenne jusqu'au sinus latéral entièrement envahi. La résection du tympanal permet de s'étendre en profondeur vers le trou déchiré postérieur.

- craniectomie occipitale qui est nécessaire pour suivre les boyaux tumoraux s'étendant dans le sinus latéral. Ouverture de la dure-mère. Ligature et section du sinus latéral. Résection de celui-ci.

En fin d'intervention (durée 8 heures) l'exérèse paraît tout à fait satisfaisante. Fermeture de la brèche durale par une plastie de dure-mère lyophilisée. Recouvrement de la cavité opératoire par un lambeau de sternocleido-mastoïdien sectionné et remonté. Suture des plans superficiels.

Il est noté que l'embolisation pratiquée le 12 octobre a transformé les conditions opératoires, la dissection n'ayant pratiquement pas été gênée par le caractère hémorragique réputé de ce genre de tumeur.

Les suites opératoires sont simples. La malade présente après l'intervention une paralysie faciale gauche qui depuis régresse lentement.

Elle a également présenté dans les suites opératoires une fistule de liquide céphalo-rachidien ayant cédé à la mise en place d'un drainage lombaire permanent.

Compte rendu histo-pathologique :

- 1 - Adénopathie cervicale : ce prélèvement comporte deux ganglions.

L'un est normal. L'autre présente une hyperplasie réticulaire bénigne vraisemblablement "réactionnelle".

- 2 - Fragment d'artère occipitale : cette artère a une structure normale.

- 3 - Tumeur : Examen confirmatif : il s'agit d'une tumeur très vascularisée au sein de laquelle on note la présence de zones plus ou moins larges ou étroites de tissu congestif séparant les zones comportant le tissu de paragangliome proprement dit. Ce tissu est composé par des cellules volumineuses à cytoplasme volontiers vacuolisé prenant même parfois un aspect tentaculaire ou "araignée"; les noyaux de ces cellules présentent un certain degré de pléomorphisme. Les zones tumorales se groupant en travées relativement étroites ou en nodules séparés par les éléments capillaires sus-décrits. La morphologie est donc celle d'une tumeur endocrinienne et de façon plus précise évoque fortement celle de paragangliome (paragangliome du glomus jugulaire).

- 4 - Dure-mère : examen confirmatif : ce prélèvement apparaît être en quasi-totalité envahi par une tumeur dont la morphologie est très proche de celle déjà décrite.

Il s'agit donc d'une extension du paragangliome.

A noter cependant que les cellules ont un aspect moins vacuolisé que sur

le prélèvement n°3.

5 - Tumeur glomique du trou déchiré postérieur.

Ce prélèvement comporte effectivement du tissu tumoral identique à celui déjà décrit (extension du paragangliome).

Ce tissu tumoral s'infiltré au sein de trousseaux collagènes extrêmement denses comportant une structure vasculaire normale.

OBSERVATION N° 4 - Madame CH...

Il s'agit d'une malade de 72 ans hospitalisée à la clinique universitaire en décembre 1976 pour des vertiges avec chutes fréquentes.

C'est une cirrhotique connue depuis 14 ans qui continue à boire, angineuse de surcroît.

Elle présente une surdité progressive à gauche associée à une presbyacousie bilatérale avec Weber latéralisé à gauche.

Elle avait déjà consulté 6 ans plus tôt en 70 pour cette hypoacousie bilatérale accompagnée d'acouphènes pulsatiles gauches et de rares vertiges.

Mais depuis 6 mois elle présente de véritables accès vertigineux avec chutes fréquentes parfois dans la rue et qui surviendraient aux changements de position.

- L'otoscopie montre à gauche un tympan bombé dans sa partie postérieure animé de pulsations synchrones du pouls ; ce qui soulève le problème d'une tumeur glomique postéro-inférieure de la caisse.
- L'examen vestibulaire montre une hypotonie gauche, un signe de Romberg avec tendance à la chute toujours vers la gauche.
- L'examen neurologique ne relève aucune atteinte des nerfs craniens en dehors d'une hypoesthésie cornéenne gauche
- Le bilan radiologique montre un agrandissement du trou déchiré postérieur gauche.

Le 16 décembre une exploration de caisse avec biopsie est pratiquée.

L'intervention est très hémorragique. L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de tumeur glomique.

On pose l'indication d'une phlébographie rétrograde ; mais celle-ci ne pourra être faite une première fois en raison d'une sous-maxillite intercurrente une deuxième fois en raison d'une lipothymie avant l'examen.

Le 28 janvier on décide une cobalthérapie mais celle-ci est mal supportée et arrêtée à 3000 rads-tumeur en mars 1977.

OBSERVATION N° 5 - Monsieur F...

1° - Le malade est hospitalisé à la clinique universitaire en novembre 1954 : il était alors âgé de 35 ans.

Depuis 5 à 6 mois est apparue une surdité progressive de l'oreille droite avec sensation de corps étranger qui gêne le malade.

En août 1954, il présente une otorragie, consécutive à une irritation mécanique (tentative de désobstruction par le malade) suivie d'une otorrhée sans douleur, ni céphalée, ni température, ni altération de l'état général et qui se tarit sous l'effet du traitement médical.

En novembre 1954 il consulte un spécialiste qui pratique une biopsie et l'examen anatomo-pathologique répond : "tumeur du glomus jugulaire".

A son entrée dans le service, le malade, pléthorique de 105 kg, éthylique présente :

- une otorrhée purulente, consécutive à la biopsie, peu abondante mais tenace
- une surdité presque complète de l'oreille droite avec Rinne négatif et Weber latéralisé à droite.

L'otoscopie montre un polype couleur "chair d'anguille" dans l'oreille droite, la gauche est normale.

L'examen neurologique est entièrement négatif, en particulier il n'y a aucune atteinte des nerfs crâniens, pas de signes cérébelleux ni pyramidaux.

Le bilan radiologique :

- montre une mastoïde droite beaucoup moins pneumatisée qu'à gauche ;
- les clichés en incidence de Porot-Rossant ne montrent pas de destruction du trou déchiré postérieur droit ;
- les clichés tomographiques ne montrent aucune altération osseuse.

Par contre on est surpris d'observer une image claire, arrondie nettement délimitée qui se projette semble-t-il au niveau de l'oreille moyenne.

Le 16 janvier 1955 on pratique une nouvelle biopsie car l'affection paraît peu hémorragique et l'on se demande s'il ne s'agit pas d'un polype banal.

L'examen anatomo-pathologique comparé au précédent conduit au résultat suivant :

"les fragments prélevés le 5 janvier comparés à ceux de décembre 1954 sont entièrement différents :

sur ceux de décembre, le diagnostic s'impose d'un glomus jugulaire tandis que sur les prélèvements récents l'aspect n'a rien de comparable.

C'est un tissu inflammatoire car des nappes hémorragiques étendues côtoient des plages inflammatoires macrophagiques avec instance de cholestérine. Ce sont surtout des territoires étendus nécrobiosés et c'est à peine si sur l'un des fragments, on retrouve une disposition qui rappelle le glomangiome avec autour des capillaires, de petits manchons de cellules assez altérées qui peuvent jusqu'à un certain point rappeler les cellules glomiques".

Le 17 janvier une ablation au serre-noeud de la masse polypeuse du conduit est réalisée, entraînant un saignement en nappe qui est en faveur de la tumeur du glomus.

L'anatomo-pathologie pratiquée sur ce polype répond qu'il s'agit d'un bourgeon charnu inflammatoire subaigu simple recouvert d'un épithélium malpighien normal légèrement hyperplasique en un point, avec absence de toute lésion.

Le 29 janvier, intervention :

- évidemment pétromastoïdien par voie du conduit
- hémorragie à la rugination des parties molles
- ouverture de l'antre et de l'attique
- ouverture du conduit : la masse polypeuse ne s'incère qu'au niveau de la paroi inférieure du conduit auditif externe
- exérèse de la masse située dans le conduit, très hémorragique. Celle-ci se prolonge dans la partie inférieure de la caisse vers le golfe de la jugulaire. Le tissu est très mou, très vasculaire et l'extraction ne peut être poursuivie du fait de l'importance de l'hémorragie.

En conclusion : il s'agit très certainement d'une tumeur glomique à point de départ au niveau du golfe de la jugulaire, ayant envahi le conduit et faisant issue dans la paroi inférieure de la caisse par celui-ci.

L'anatomo-pathologie de la pièce répond :

- même aspect que sur l'envoi précédent avec moins de territoire où la lésion est caractéristique, les hémorragies étant plus étendues et constituant la plus grande part du tissu examiné.

Une radiothérapie avec 8 500 rads-tumeur est pratiquée.

A l'issue en mars 1955 le malade est revu et l'on observe une cavité d'évidement d'aspect cicatriciel non bourgeonnante avec un arrière-fond légèrement suintant.

Le malade est ensuite suivi régulièrement jusqu'en 1957 et le résultat semble excellent.

En août 64, l'examen montre au niveau du fond de la cavité d'évidement une petite masse d'aspect framboisé, recouverte d'une muqueuse coriace mais n'occasionnant aucun trouble fonctionnel.

Le malade est reconvoqué dans un an.

2° - Le 21/11/1967, soit 12 ans après l'opération, le malade est revu à la consultation du service :

Depuis 2 mois est apparue une suppuration qui s'écoule par le conduit auditif externe accompagnée de petites hémorragies répétées, en même temps qu'une masse bourgeonnante se développe au niveau de l'ancienne cicatrice. On hospitalise le malade.

Le 25 novembre 67, on pratique l'exérèse à la pince de Luc d'une masse polypeu-

se recouverte d'un épithélium d'allure épidermique de 2 cm de longueur.

Envoi au laboratoire d'anatomo-pathologie de deux fragments , l'un profond, l'autre formé par la coque de la tumeur.

Le compte rendu histopathologique en donne l'analyse suivante :

"Les deux fragments examinés correspondent à une tumeur du glomus carotidien (paragangliome non chromaffine). La tumeur est constituée par des lobules glandulaires séparés les uns des autres par des cloisons fibreuses particulièrement riches en vaisseaux donnant à l'ensemble de la tumeur un aspect endocrinoloïde.

Les lobules tumoraux sont constitués par des travées de cellules polyédriques, à cytoplasme acidophile, à noyau sphérique hyperchromatique.

On note un certain degré d'anisocaryose, mais il n'y a pas de véritables monstruosité nucléaires ni de mitoses. La plupart des vaisseaux situés entre les travées sont gorgés d'hématies.

Il n'y a pas de signes histologiques de malignité".

Les suites sont simples et le malade est revu en janvier 1968: la cavité est cicatrisée épidermée mais restant probablement en évolution : masse repoussant en superficie les plans cutanés.

En septembre 1968 tout est épidermé.

3° - En février 1974 le malade revient à la consultation et présente une récurrence non hémorragique sous forme d'un gros polype du conduit auditif.

Il n'y a aucun signe neurologique. Le malade est hospitalisé.

- la radiographie du trou déchiré postérieur est normale
- les tomographies du trou déchiré postérieur et de la caisse montrent l'intégrité du fond de la caisse.

Il paraît donc s'agir d'une tumeur glomique qui reste intra-tympanique (après 19 ans)

Le 25 février intervention par abord mastoïdien.

- plastie du conduit
- temps osseux pour enlever le cadre ; la tumeur va dans l'antre par le passage de l'atticotomie de 1955 ; il n'y a rien dans la pointe
- ablation de la tumeur en Bissac, épidermée en surface
- le fond de la caisse et le plancher ne sont pas détruits.

L'exérèse est très hémorragique.

Compte rendu anatomo-pathologique

"chémodectome non chromaffine (paragangliome non chromaffine)

Les deux fragments examinés sont en effet caractérisés en surface par un épithélium pluristratifié kératinisant, reposant sur un derme au sein duquel on découvre la tumeur. Celle-ci est faite de grosses cellules polygonales, relativement uniforme, à cytoplasme éosinophile, à noyau ovalaire sombre. Les cellules forment des amas ou des cordons qui sont en contact direct avec des sinusoides ou des vaisseaux.

La structure histologique est celle d'un paragangliome non chromaffine (tumeur identique à celle observée au niveau du corpuscule carotidien).

Sur ces prélèvements, les cellules sont relativement régulières, sans mitose anormale".

Réponse complémentaire

"L'examen des colorations spéciales (réticuline et trichrome de Masson) confirme le diagnostic de chémodectome (tumeur du glomus)".

Une radiothérapie post-opératoire est entreprise sur 12 semaines et se termine en mai 1974.

Le malade est suivi régulièrement et en mars 1976 on note :

résultat magnifique, cicatrisation, pas de bourdonnement malgré la surdité.

OBSERVATION N° 6 Monsieur R...

Il s'agit d'un malade de 32 ans qui consulte en mars 1977 pour acouphènes et surdité de l'oreille droite.

- Les acouphènes existent depuis un an environ, ils sont devenus permanents, pulsatiles, synchrones du pouls.
- Il existe une petite surdité transmissionnelle droite.
- L'otoscopie montre au niveau de l'oreille droite une masse polypoïde rouge faisant bomber le tympan.
- L'examen neurologique ne révèle pas d'atteinte des nerfs crâniens.
- Des tomographies en position de Hirtz montrent un très important élargissement du trou déchiré postérieur droit.
- Une angiographie sélective des divers troncs artériels droits (vertébrale, carotides primitive, interne et externe) est réalisée par méthode de Seldinger, et visualise grâce essentiellement aux clichés de soustraction une petite lésion hypervasculaire au niveau de la partie postéro-externe du rocher qui semble bien correspondre à une tumeur glomique. La vascularisation en est triple avec pédicules nourriciers provenant à la fois de la carotide interne, de la vertébrale et de la carotide externe par sa branche occipitale qui seule est embolisée.
- Une scintigraphie cérébrale confirme le diagnostic et montre une zone hypervasculaire se projetant au niveau du sinus latéral droit.

Le 6 avril le malade est opéré; le compte rendu opératoire :

- position latérale,
- incision arciforme en arrière de l'oreille permettant de découvrir à la fois la région pétreuse, la mastoïde et la région cervicale.
- isolement premier des vaisseaux carotidiens et de la jugulaire interne.
- découverte et isolement du facial qui est dénudé sur un long trajet.
- découverte de l'apophyse styloïde.
- résection de l'apophyse styloïde et des muscles styliens.
- découverte de la jugulaire interne qui est volumineuse et c'est à l'intérieur de la jugulaire interne que l'on découvre la tumeur glomique dans la région pétreuse au-dessus de la mastoïde; la tumeur est très hémorragique .
- trépanation occipitale et isolement du sinus latéral qui est clippé.
- découverte de la jugulaire interne qui est liée sur la tumeur avec résection du bourgeon tumoral intra-veineux.
- poursuite de la trépanation pétreuse et également morcellage de la tumeur qui est clippée et dont on laisse en place un fragment très hémorragique.
- hémostase; mise en place d'un fragment de facia lata sur la région pétreuse.
- fermeture de l'incision cutanée en un plan.

Les suites opératoires sont simples, mais le malade présente une paralysie faciale périphérique droite et une atteinte du XII droit.

L'examen histo-pathologique est confirmatif d'un paraganglion du glomus jugulaire.

Le fragment est très riche en capillaires sinusoïdes et les cellules ont bien la morphologie de celle du tissu paraganglionnaire normal avec un cytoplasme très finement vacuolisé par endroit et faiblement éosinophile. Certaines cellules de taille réduite sont plus acidophiles et leur aspect rappelle celui des oncocytes. Il existe un certain degré d'anisocytose et d'anisocaryose sans qu'il n'y ait à proprement parlé de critère cytologique de malignité. Il est noté des aspects "d'embrassement" cellulaires et quelques rares dépôts d'hémosidérine extra et intra-macrophagique.

En raison de la résection incomplète de la tumeur, une radiothérapie complémentaire est décidée.

En juin 1977 le malade reçoit une irradiation en électronthérapie de 4500 rads-tumeur en 37 jours, qui lui occasionne une réaction cutanée à type d'épidermite sèche avec alopécie.

OBSERVATION N°7 Monsieur V...

Il s'agit d'un jeune homme de 23 ans hospitalisé à la clinique universitaire le 30 novembre 1976.

Anamnèse

- en avril 1974, le sujet consulte pour une tuméfaction cervicale gauche apparue depuis 1 an environ, siégeant au niveau de la bifurcation carotidienne. Le médecin pratique une biopsie.

Compte rendu histopathologique :

Le fragment correspond à une tumeur dont la capsule n'est pas parfaitement visible sur toute l'étendue de la biopsie. Cette tumeur comporte d'une part des lobules de cellules polyédriques, tantôt acidophiles tantôt à cytoplasme clair, dont les noyaux sont irréguliers, parfois hyperchromatiques, mais jamais franchement monstrueux ni en mitose.

L'aspect histopathologique est celui d'une tumeur du corpuscule carotidien (paragangliome ou chémodectome).

Le malade sera alors confié à un chirurgien vasculaire en avril 1975.

L'intervention a lieu sous anesthésie générale avec contrôles électrocardiographiques et électro-encéphalographiques per-opératoires.

- incision présterno-mastoïdienne gauche
 - découverte de la carotide primitive et clampage sans problème.
 - dissection laborieuse et résection de la tumeur enlevant le trépied carotidien.
- La carotide interne étant oblitérée et filiforme il n'est pas possible de faire une greffe .

Le soir de l'intervention il n'est noté aucune paralysie des nerfs crâniens (IX, X, XII, et VII).

L'examen anatomo-pathologique répond :

" La pièce opératoire est constituée par un nodule tumoral ovoïde massif de 4cm de hauteur et d'un diamètre transversal de 2cm. La tumeur qui paraît macroscopiquement mal limitée, repose sur la bifurcation carotidienne dont les deux branches sont écartées et collabées. Un segment de carotide primitive d'une longueur de 10 mm et d'un diamètre de 8 mm est visible au pôle inférieur. La coupe macroscopique montre une structure plurilobée et un aspect dense et homogène de la tumeur.

Celle-ci est limitée en périphérie par une condensation conjonctive capsulaire épaisse qui englobe les branches artérielles.

Histologiquement, les divers prélèvements examinés montrent une prolifération cellulaire et vasculaire dense, assez homogène, comportant des amas cordonnaux microlobulés de grandes cellules éosinophiles à cytoplasme polyédrique ou fusiforme, à noyaux irréguliers, hyperchromatiques et parfois atypiques;

ces formations sont séparées les unes des autres par d'innombrables fentes vasculaires à bordure endothéliale mince. L'ensemble se dispose en larges plages lobulées parcourues par un stroma fibreux et hyalin d'abondance variable selon les zones. En périphérie, la zone capsulaire est d'épaisseur variable limitant de manière plus ou moins nette la néoformation dont de petits amas aberrants sont retrouvés dans le tissu conjonctif."

En conclusion : les constructions macroscopiques et histologiques permettent de confirmer le diagnostic de chémodectome du corpuscule carotidien avec compression mécanique des deux branches artérielles.

Dans les suites opératoires le sujet a progressivement développé une paralysie faciale du XII gauche.

En novembre 1976 gêné par son hémiparésie linguale et une pharyngite il consulte un otolaryngologiste qui découvre par hasard une masse surélevant la partie inférieure du tympan droit. Celui-ci suspecte alors une tumeur jugulaire et fait hospitaliser le malade.

A son entrée dans le service :

- l'interrogatoire retrouve des bourdonnements pulsatiles de l'oreille droite avec baisse auditive droite depuis 3 mois;
- l'otoscopie montre une tumeur vasculaire refoulant le tympan dans son quadrant postéro-inférieur.
- l'audiogramme montre une hypoacousie droite à 35 décibels avec Weber latéralisé à droite.
- il n'y a pas de tuméfaction cervicale.
- il n'y a pas d'atteinte neurologique en dehors du XII gauche post-opératoire.

Le bilan radiologique crânien montre un énorme trou déchiré postérieur droit (3 fois le gauche) avec érosion des contours en avant et en arrière.

Le bilan angiographique montre :

- un obstacle sur la carotide interne gauche
- un aspect hypervasculaire en résille d'environ 4 cm de diamètre très évocateur d'une tumeur glomique de la bifurcation carotidienne droite.
- un chémodectome jugulaire.
- il a été pratiqué une discrète embolisation.

Compte tenu de l'artériographie et du danger carotien majeur sur carotide unique, on décide l'abstention chirurgicale.

Le malade sort et sera surveillé régulièrement en vue d'une éventuelle décision de cobalthérapie.

Quatre mois après l'état est stationnaire, le tympan droit est bombé et il existe une surdité droite à 40 décibels.

AGE	SEXE	COTE	SYMPTOMATOLOGIE	Diagnostic Positif	TRAITEMENT	RESULTATS
N°1	42	F	D. - Surdit� de trans- mission depuis 6 mois - Acouph�nes verti- ges depuis 2 mois.	- Otoscopie - T.D.P. agrandi ++ - Biopsie	COBALTHERAPIE	- disparition des bour- donnements ; mais aggrava- tion de surdit�. Bons r�sultats depuis 9 ans.
N°2	36	F	- Hypoacousie de transmission vertiges	- Otoscopie - Biopsie	COBALTHERAPIE (1964)	- Va bien pendant 10 ans - Puis r�c�dive.
N°3	23	F	- surdit� totale - par�sie faciale - atteinte des IX, X XI et XII�mes nerfs craniens	- T.D.P. agrandi ++ - Art�riogra- phie.	COBALTHERAPIE (1974)	- Va bien depuis 2 ans - garde une atteinte du VII et du X.
N°4	72	F	- surdit� de trans- mission acouph�nes et vertiges. - par�sie du XII	- Otoscopie - T.D.P. agran- di ++ - Art�riographie	COBALTHERAPIE (fin 1975)	- R�c�dive � 6 mois
N°5			Nouveau Bilan	- Art�rio et Sc- inti + embo- lisation	CHIRURGIE	- Va bien depuis 1an
N°6			- Hypoacousie de transmission - Acouph�nes pulsatiles depuis 6 ans - vertiges importants	- Otoscopie - T.D.P. agran- di ++ - Biopsie	COBALTHERAPIE	- Va bien depuis 6 mois.

N° 5	35	M.	D.	- Otorragie + otorrhée. - surdité depuis 6 mois.	- Otoscopie - Biopsie	- CHIRURGIE + Radiothérapie conventionnelle = 8 500 rT(1955)	- Stabilisé pendant 12 ans. - puis <u>récidive</u> (1ère)
				- Otorrhée + otorragie	- Otoscopie - Ana-path de la pièce	- CHIRURGIE (1967) ablation d'un polype de la caisse	- Stabilisé pendant 7 ans - puis <u>récidive</u> (2ièm)
				- Gros polype du C.A.E.		- CHIRURGIE (1974)	- Bons Résultats depuis 3 ans
N° 6	32	M	D.	- Surdité de transmission. - acouphènes depuis 1 an	- Otoscopie - T.D.P. agrandissement - Artério (embolisation) - Scintigraphie	- CHIRURGIE + ELECTRONTHERAPIE	- Va bien à 4 mois.
N° 7	23	M	D.	- Surdité de transmission - acouphènes pulsatiles.	- Otoscopie - T.D.P. agrandissement - Artériographie (embolisation)	Surveillance et décision éventuelle de cobalthérapie.	- Va bien à 4 mois.

CHEMODECTOMES TYMPANO - JUGULAIRES.

Tableau résumé des observations.

CHEMODECTOMES CAROTIDIENS

HISTORIQUE

C'est le Suisse Von Haller qui décrivit pour la première fois le corpuscule carotidien en 1743 sous le nom de "ganglion minutum".

En 1797 Andersch lui donne le nom de "ganglion inter-carotidien".

En 1862 Luschka étudie sa structure histologique.

En 1880 Riegner fournit la première observation clinique de tumeur du corpuscule carotidien.

En 1891 Marchand tente la première exérèse chirurgicale :

Il découvrit une tumeur qu'il ne put enlever qu'en sacrifiant l'axe carotidien, la jugulaire interne, le pneumogastrique, le grand hypoglosse et le sympathique.

Le patient ne survécut que trois jours à l'intervention.

L'année suivante Mayell et Paltauf rapportent le second cas d'exérèse :

Le malade présentait après l'intervention une hémiplégie, une paralysie faciale et une aphasie, mais survécut.

Depuis, cette tumeur est mieux connue sur le plan clinique et thérapeutique.

En particulier le traitement bénéficie maintenant des techniques de la chirurgie vasculaire au niveau cervical. Néanmoins le risque cérébral n'a pas complètement disparu, et il reste difficile d'établir une approche thérapeutique parfaitement codifiée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A - SIEGE ET EXTENSION TUMORALE

Le corpuscule carotidien à partir duquel se développe le chémodectome carotidien est une petite masse ovoïde, du volume d'un grain de riz (5 mm de long, 4 de large et 2 d'épaisseur) situé en arrière de la bifurcation carotidienne et fixé aux vaisseaux par le ligament de Mayer, riche en éléments vasculo-nerveux.

La tumeur née derrière les vaisseaux, se développe en arrière d'eux mais s'engage dans la fourche artérielle dont elle écarte les branches pour venir s'étaler en avant. Il pousse des prolongements tendant à former de véritables gouttières autour des carotides interne et externe mais aussi autour de la carotide primitive.

En principe, la tumeur fait corps avec l'adventice artérielle, mais respecte la média et l'intima ; l'adhérence est maxima en un point correspondant au hile vasculaire de la tumeur au fond de la bifurcation carotidienne. Plusieurs auteurs ont ainsi décrit un plan de clivage sous-adventiciel (H. Welti ; James, Morfit et Farrar).

En réalité la dissection est parfois plus ou moins impossible et l'on distingue trois groupes de tumeur en fonction du degré d'adhérence (H. Saland, 1957 ; W. R. Shamblin et al, 1971) :

- Groupe I = tumeurs de petite taille et facilement clivables
- Groupe II = tumeurs de taille moyenne, engainant partiellement ou totalement les axes carotidiens mais dont les adhérences pariétales permettent encore l'extirpation sans difficultés majeures
- Groupe III = tumeurs volumineuses, enserrant la fourche carotidienne et faisant corps avec elle et dont le clivage s'avère extrêmement difficile sinon impossible.

L'extension se fait de proche en proche, refoulant et comprimant les organes de voisinage ; P. André et al insistent sur le fait que l'extension se fait en règle par phénomènes compressifs, l'infiltration étant exceptionnelle.

La tumeur peut ainsi s'étendre :

- en dedans vers le pharynx dans lequel elle peut bomber, comprimant le X et le laryngé supérieur,
- en avant vers l'angle de la mâchoire et la région sous-maxillaire,
- en dehors, elle soulève la veine jugulaire interne et le sterno-cleido-mastoïdien, le IX et le XII peuvent être atteints,
- en arrière, comprimant la chaîne sympathique et le ganglion cervical supérieur,

- en haut, dans l'espace sous-parotidien postérieur, parfois jusqu'à la base du crâne et même l'endocrâne
- en bas, jusqu'au creux sus-claviculaire, dans les cas extrêmes.

B - ASPECT MACROSCOPIQUE

- Elle se présente comme une masse bien encapsulée, violacée ou brune, ovoïde ou polylobée ;
- ferme et élastique, plus souvent que molle ;
- sa surface est lisse ou bosselée ;
- elle saigne au moindre contact ; à la coupe elle est spongieuse, rappelant l'aspect d'un goitre parenchymateux mais la zone périphérique est riche en suffusions hémorragiques ;
- ses dimensions sont variables, d'une noix à une mandarine.

DONNEES ETIOLOGIQUES

Bien que rares, les tumeurs du corpuscule carotidien sont les chémodectomes les plus fréquents de la tête et du cou.

Y. Kerdiles et al, (1975) parlent d'un millier de cas publiés ; J. J. Fasano (1970) considère qu'on trouve 5 tumeurs du corpuscule carotidien pour 1 tumeur du glomus jugulaire.

- . Il n'y a pas de prédominance féminine comme dans les chémodectomes jugulaires et vagues, et les deux sexes sont également touchés.
- . Ces tumeurs peuvent se voir à tous âges mais avec un maximum de fréquence entre 30 et 60 ans.
- . Les deux côtés seraient atteints avec la même fréquence.
- . Les formes bilatérales seraient un peu plus fréquentes que dans les chémodectomes tympano-jugulaires :
 - elles existent dans 5 % des cas pour P. André, soit simultanées, soit plus souvent successives ;
 - mais Cl. Romieu et al, (1971) ne retrouvent qu'une vingtaine de formes bilatérales dans l'ensemble de la littérature mondiale.
- . La notion familiale se retrouve pour ces tumeurs ; c'est dans ces cas familiaux que l'on trouve le plus grand nombre de formes bilatérales. Rush (1963), dans une revue générale, rapporte 27 cas familiaux de tumeur du corpuscule carotidien avec 1/4 de formes bilatérales alors que 95 % des tumeurs sporadiques sont unilatérales.

L'analyse génétique suggère une transmission autosomale dominante (R. Frisch et al, 1974 ; M. Ribet et al, 1969).

- . Ces tumeurs peuvent s'associer dans 4 à 5 % des cas (P. André) avec un autre chémodectome, jugulo-tympanique le plus souvent, vagal, ou encore aortique ou de l'orbite.

On a décrit aussi des cas d'association de tumeur du pancréas, de l'organe de Zuckerkandl, de la thyroïde, de maladie de Recklinghausen.

CLINIQUE

Le chémodectome carotidien présente une remarquable mutité fonctionnelle et anatomique.

A - SYMPTOMATOLOGIE FONCTIONNELLE

Dans la plupart des cas elle se résume à une masse cervicale isolée, mais dans un quart des cas environ, d'autres signes fonctionnels peuvent exister traduisant la compression des organes de voisinage.

a - La tuméfaction cervicale

Elle conduit le malade à consulter :

- pour le préjudice esthétique qu'elle occasionne,
- parce qu'il est inquiet de sa persistance,
- ou encore parce qu'elle a augmenté plus ou moins brusquement de volume.

C'est une tuméfaction indolore apparue depuis plus ou moins longtemps : quelques mois à plusieurs années (40 ans dans un cas de Heinleth).

b - Les autres signes fonctionnels

- manifestations douloureuses. Il peut s'agir :
 - + de douleur au niveau de la tuméfaction, modérée, spontanée ou provoquée par la pression, la rotation de la tête, le baillement ou la déglutition ;
 - + de céphalées (par compression des vaisseaux cervicaux) ;
 - + d'irradiations névralgiques cervico-brachiales ou vers l'oreille (otalgie).
- manifestations en rapport avec la compression de la fourche carotidienne : (elles sont paradoxalement rares = 4 à 5 % des cas)
 - + syndrome d'hyperréflexivité sinusale :
 - crises de pâleur, avec hyperpnée et tremblements musculaires avec sensation d'étourdissement ou même parfois perte de connaissance ; la crise est parfois suivie de rougeur de la face, de douleurs épigastriques et de sensation de mouches volantes ;
 - + crises pseudo-vertigineuses : sensation d'insécurité ou de déséquilibre sans caractère labyrinthique.

Ces manifestations surviennent lors de mouvements brusques de rotation contre-latérale de la tête, ou lors de la compression manuelle de la tumeur.

- une dysphagie ou simple gêne pharyngée, en rapport avec une compression du pharynx
- une dysphonie (voix rauque ou bitonale), en rapport avec une compression laryngée
- une toux, des nausées peuvent traduire l'atteinte vagale ; celle-ci peut

aussi être responsable de syncope de type vagal avec bradycardie et chute tensionnelle.

B - SIGNES PHYSIQUES

a - La tuméfaction cervicale

- Elle siège dans la région sous-angulo-maxillaire allongée dans le sens de la gouttière carotidienne en avant du muscle sterno-cleido-mastoïdien
- elle est de taille variable, oblongue au début, elle s'accroît progressivement et peut noyer en haut toute la région carotidienne supérieure sous-mastoïdienne et rétro-maxillaire ;
- elle est mobilisable d'avant en arrière mais non verticalement (signe pathognomonique selon Le Compte) ;
- elle n'adhère pas aux plans superficiels et les téguments qui la recouvrent sont normaux ;
- dans certains cas la compression digitale de la tumeur entraîne une diminution de son volume qui revient au volume initial dès que l'on relâche la pression (signe de Reclus et Chevassu) ;
- parfois lorsqu'on refoule la masse en dedans, elle ne reprend sa place qu'après 2 ou 3 saccades successives ;
- la tumeur peut transmettre les pulsations des vaisseaux dont elle est solidaire, mais il n'y a jamais d'expansion systolique ; il n'y a pas non plus de thrill, mais elle peut parfois provoquer un souffle systolique par compression artérielle.

b - Voussure latéro-pharyngée

Lorsque la tumeur se développe vers le pharynx elle peut réaliser une voussure en arrière du pilier postérieur, repoussant en avant l'amydale ; elle est parfois pulsatile à l'inspection ou surtout au toucher pharyngien ; on retrouvera le caractère indolent de la tuméfaction.

c - L'examen neurologique recherchera :

- une atteinte récurrentielle = parésie ou paralysie d'une corde vocale
- une atteinte des éléments nerveux de l'espace sous-parotidien postérieur :
+ IX, X, XI, XII.
+ sympathique cervical (syndrome de Claude-Bernard-Horner)

Mais ces atteintes nerveuses ne se verront en fait que dans les formes vues tardivement.

FORMES CLINIQUES

A - Formes étiologiques

On rappellera simplement les formes familiales et les formes multicentriques qui surviennent fréquemment sur le même terrain.

B - Formes métastatiques

Ces formes sont rares ; Fanning, Wood et Christian en 1963 en relevaient 25 cas dans la littérature américaine.

Il peut s'agir de métastases ganglionnaires ou métastases à distance (pulmonaires, osseuses, hépatiques, thyroïdiennes, pancréatiques, rénales ou cardiaques).

De plus la survie de ces formes est souvent très longue (23 ans dans un cas de Rosenfeld).

Quoiqu'il en soit, malgré cette rareté, la possibilité de formes malignes (présence de métastase) est à prendre en considération dans la décision opératoire.

ETUDE RADIOGRAPHIQUE

A - La radiographie cervicale qui est systématique devant une tuméfaction du cou à la recherche de calcifications, a surtout un intérêt dans le diagnostic différentiel.

B - L'artériographie carotidienne est l'examen essentiel.

L'angiographie homolatérale à la tumeur permet :

- d'établir un diagnostic spécifique et d'écarter avec certitude les diagnostics différentiels cliniques (adénopathies ; tumeurs glandulaires ; kyste branchial ; neurinome, et même l'anévrisme carotidien cervical).
- de déterminer la situation et l'extension de la lésion,
- de visualiser l'ensemble de sa vascularisation,
- et d'étudier ses rapports avec les gros vaisseaux.

Cette étude comprendra des clichés en série sous plusieurs incidences (face, profil, 3/4). De plus, une injection sélective, en particulier de la carotide externe, et l'étude des clichés en soustraction pourront être d'un apport précieux en accentuant de façon appréciable la netteté du réseau vasculaire pathologique.

Résultats :

- Au temps artériel, apparaît un riche réseau bien circonscrit, constitué de vaisseaux tortueux de calibre variable formant une véritable "résille" très caractéristique, qui se projette en regard de la bifurcation carotidienne.

On précisera les pédicules vasculaires et l'on peut distinguer :

- + d'une part le pédicule anatomique normal, le premier injecté, qui provient de la bifurcation,
- + d'autre part des néo-vaisseaux naissant principalement de la carotide externe mais aussi parfois des carotides interne et primitive.
- Aux temps capillaro-veineux, plus tardifs, apparaît une opacification tumorale intense sous forme d'une tache floconneuse d'où s'échappent de nombreuses veines le plus souvent dilatées.
- Le retentissement sur les gros vaisseaux.

Il sera apprécié sur les clichés très précoces :

- + l'axe carotidien est refoulé en dehors ;
- + l'étude de la bifurcation carotidienne de profil ou de 3/4 montre l'écartement de ses branches qui prennent un aspect biconcave ou en "O". La carotide de interne est refoulée en arrière et latéralement, la carotide externe en avant.
- + la carotide primitive peut être dilatée,

+ enfin on étudiera la perméabilité des vaisseaux :

ils peuvent être comprimés, thrombosés ou même sténosés.

Une artériographie carotidienne contro-latérale complètera obligatoirement le bilan.

Celle-ci présente en effet le double intérêt :

- de dépister un éventuel chémodectome carotidien contro-latéral,
- et surtout de rechercher la valeur des suppléances par le polygone de Willis :
pour ce faire on comprime la carotide homolatérale à la tumeur et l'on juge la valeur des vicariances, sur la bonne qualité de l'opacification de l'artère cérébrale antérieure et du bouquet sylvien du côté de la tumeur.

Ainsi le bilan angiographique est indispensable :

- sur le plan diagnostique montrant les signes vasculaires et l'ouverture anormale d'une fourche carotidienne plus moins refoulée, spécifiques du chémodectome carotidien ;
- sur le plan thérapeutique car il donne des renseignements :
 - + sur la taille tumorale,
 - + sur les pédicules artériels de la tumeur, ainsi que les voies de suppléances en cas de sténose ou d'oblitération artérielle,
 - + sur la valeur du polygone de Willis.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1 - Clinique

Plus encore que pour les tumeurs du système tympano-jugulaire, il faut penser au chémodectome carotidien pour en faire le diagnostic.

Dès lors devant une tuméfaction cervicale on s'attachera à préciser les différents caractères décrits plus haut, tout en sachant qu'aucun n'est en fait pathognomonique ; néanmoins la suspicion sera d'autant plus grande qu'il s'agit d'une masse indolente, d'évolution très lente et siégeant, du moins au début, dans la région de la fourche carotidienne.

La notion d'un autre chémodectome chez le malade ou un membre de sa famille prend une immense valeur.

2 - Les examens complémentaires

- L'artériographie :

C'est elle en définitive qui donne la clé du diagnostic. Mais bien souvent les signes cliniques d'orientation font défaut, et le problème se pose de l'indication systématique d'une artériographie devant toute masse cervicale isolée sans caractères spécifiques :

- + pour certains auteurs (J. P. Taillens, 1973), elle doit être pratiquée à la moindre suspicion clinique,
- + pour d'autres (L. Gaillard de Collogny et al, 1975) la fréquence des tumeurs du corpuscule carotidien paraît trop réduite pour inciter à adopter une telle attitude.

En effet ces auteurs rappellent que cet examen n'est pas complètement dépourvu de risques.

- La scintigraphie au technetium 99m :

Elle prend tout naturellement sa place dans les investigations et ce qui a été dit au sujet des chémodectomes tympano-jugulaires peut s'appliquer ici.

Pratiquée avant l'artériographie, elle permet certainement de mieux poser l'indication de celle-ci.

3 - La biopsie

La ponction-biopsie ou la drill-biopsie sont maintenant condamnées semble-t-il par l'ensemble des auteurs ; la menace vasculaire est en effet trop lourde.

Par contre la ponction exploratrice à l'aiguille fine est anodine :

- elle élimine les affections kystiques,
- permet un examen cytologique : l'identification formelle des cellules du

paragangliome reste très rare, mais cet examen peut permettre de circonscrire les recherches étiologiques.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est celui des tuméfactions chroniques latéro-cervicales hautes. On éliminera ainsi :

- l'anévrysme carotidien, en premier lieu, grâce à l'artériographie
- un kyste amygdaloïde
- une tumeur du pôle postérieur de la glande sous-maxillaire
- une tumeur du pôle inférieur de la parotide
- une tumeur aberrante du corps thyroïde.

Mais le diagnostic le plus souvent posé au départ est celui d'adénopathie chronique :

- adénopathie maligne primitive ou secondaire de la bifurcation carotidienne :
+ adénopathie en rapport avec un cancer des muqueuses aéro-digestives, ou thyroïdien (scintigraphie) ;
+ adénopathie hémopathique.
- adénopathie tuberculeuse = on fera toujours un cliché simple du cou à la recherche de calcifications ;
- adénopathie inflammatoire en rapport avec une affection rhino-pharyngée ou sinusienne chronique.

Il faudra discuter encore :

- une tumeur nerveuse (neurinome ou sympathome),
- un chémodectome vagal
- ou un chémodectome jugulaire propagé au cou.

TRAITEMENT

A - La chirurgie

Elle constitue le seul traitement véritable.

1° - TECHNIQUES

a - La phase pré-opératoire

Le traitement idéal est de pratiquer l'exérèse totale de la tumeur en évitant toute ischémie cérébrale per-opératoire et sans compromettre la perméabilité de la carotide interne. Le sacrifice carotidien n'est autorisé en effet, que dans les rares cas où la carotide est oblitérée. Cependant le risque d'un sacrifice accidentel existe toujours. Ainsi l'exérèse d'un chémodectome carotidien est à priori une intervention de chirurgie vasculaire majeure, nécessitant de ce fait, un bilan pré-opératoire complet.

Tout d'abord, une artériographie carotidienne contro-latérale avec compression du côté de la tumeur, permet de connaître le fonctionnement du polygone de Willis. Par ailleurs, une étude des fonctions cérébrales (E.E.G., clinique) sous compression teste leur tolérance à l'interruption du courant circulatoire.

Dans les jours qui précèdent, seront réalisées des manoeuvres de compression de la carotide homolatérale à la tumeur de façon à développer encore les vicariances cérébrales. Il pourra s'agir de compressions manuelles prolongées, plusieurs fois par jour, ou comme l'ont préconisé plusieurs auteurs (H. Redon ; R. Houdart et Pertuiset) par la pose d'un clamp à serrage progressif.

b - La phase opératoire

- . La réanimation doit pouvoir faire face aux besoins d'une transfusion sanguine massive.

Elle prévoira en outre :

- la mise en place d'un cathéter poussé dans l'oreillette droite, permettant la prise de pression veineuse centrale.
- la mise en place d'un cathéter intra-artériel permettant la prise de pression artérielle permanente
- un deuxième capteur de pression intra-artérielle qui permettra au chirurgien de mesurer lors d'un clampage éventuel de la carotide interne la pression résiduelle en aval de celui-ci :

l'ischémie cérébrale est à craindre si elle tombe au dessous de 50 mm de mercure

. Le matériel chirurgical sera préparé. Il comprend :

- le matériel nécessaire pour établir la continuité de l'axe carotidien : fragment de veine saphène interne prélevé au préalable, fourche carotidienne conservée, matériel synthétique.
- des canules de Spencer ou de De Bakey pour dérivation sanguine provisoire
- clamps vasculaires et matériel de suture.

. L'abord chirurgical :

Il doit être large pour exposer toute la gouttière carotidienne afin de libérer les gros vaisseaux des organes de voisinage et en particulier les nerfs crâniens. Mais le sacrifice de la jugulaire pourra faciliter l'exérèse.

Pour ce faire, il semble que l'incision d'Alonzo modifiée par Taillens, donne un meilleur jour que la simple incision le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien.

Une infiltration systématique à la novocaïne autour du vague et autour du bulbe carotidien sera pratiquée afin d'éviter un choc vagal ou un réflexe sinusien lors des tiraillements opératoires. Cette infiltration a de plus l'intérêt de faciliter le clivage tumoral.

Avant l'ablation tumorale on dégagera toute la périphérie en touchant le moins possible à la tumeur. L'abord de sa partie postérieure sera facilité au besoin par la ligature suivie de la résection de la jugulaire interne.

La ligature et la section de la carotide externe et de ses branches simplifieront considérablement le dégagement tumoral. Les différents pédicules nourriciers seront liés ou coagulés au fur et à mesure.

La dissection de la face profonde de la tumeur permet de découvrir et de lier les vaisseaux provenant du plan postérieur.

La tumeur reste cependant encore très vascularisée à ce stade.

A titre de sécurité, des lacs sont passés sous la carotide primitive et la carotide interne.

La carotide interne est incluse dans la tumeur mais non envahie. On entreprend de la dégager progressivement de bas en haut selon un plan sous-adventiciel qu'il importe de trouver au début de l'excision et de suivre jusqu'à l'extirpation totale. Celle-ci se fait sous aspiration continue et l'hémostase est réalisée à mesure. Le pédicule provenant de la bifurcation est particulièrement hémorragique et doit être suturé. Son arrachement pourrait en effet entraîner une hémorragie extrêmement importante.

Si l'axe carotidien ne peut pas être conservé, un shunt provisoire sera mis rapidement en place après clamage par une canule de Spencer ou de De Bakey. Il sera maintenu le temps de réaliser un pontage par un greffon de saphène interne. Même si ce greffon s'obstrue progressivement, il permettra cependant un dévelop-

pement des anastomoses inter-hémisphériques, ce qui paraît préférable à une résection délibérée de la fourche carotidienne, même si l'artériographie préopératoire laissait présager de vicariances satisfaisantes.

Ce pontage nécessite que le bout distal de la carotide ait été sectionné avec netteté et qu'il soit suffisamment long.

On voit donc que cette intervention nécessite toutes les précautions d'une chirurgie vasculaire lourde. C'est pourquoi si le diagnostic de chémodectome carotidien n'est posé que lors de la cervicotomie exploratrice, la sagesse conseille de ne pas poursuivre l'intervention et de refermer.

L'exérèse sera réalisée secondairement après bilan complet et conditions techniques optimales.

2° - INDICATIONS

L'indication opératoire est d'autant plus formelle que le sujet est plus jeune. En effet, l'extension se fait vers l'augmentation de volume, et la tumeur atteindra la région sus-claviculaire et la base du crâne, entraînant une atteinte neurologique des trois dernières paires crâniennes.

Chez le sujet âgé, les risques encéphaliques sont trop importants pour être compatibles avec la lenteur évolutive et le faible risque de malignité de cette tumeur.

En respectant ces indications, il semble que les résultats obtenus soient très satisfaisants.

B - La radiothérapie

Les chémodectomes carotidiens sont classiquement considérés comme radio-résistants, aussi la radiothérapie n'est elle employée que dans les formes inopérables très étendues.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 - Monsieur B...

Il s'agit d'un malade de 41 ans qui consulte en novembre 1968 pour une tuméfaction cervicale droite.

D'emblée on note un important terrain éthylique.

L'examen rendu difficile par un cou très court, permet néanmoins de retrouver la tuméfaction sous le sterno-cleido-mastoïdien droit à la partie moyenne du cou. Celle-ci est de la grosseur d'une grosse noix; elle est connue du malade depuis 4 ans mais elle a augmenté récemment de volume.

Par ailleurs on note un syndrome de Claude-Bernard-Horner droit indiscutable.

L'examen O.R.L. est négatif, il n'y a pas d'atteinte neurologique des nerfs crâniens et aucun signe vasculaire.

Le diagnostic préopératoire de sympathome est posé.

Intervention le 27 novembre 1968 (Dr Gaillard) par cervicotomie haute, difficile chez ce malade obèse au cou très court.

On trouve une tumeur vasculaire sous la jugulaire interne, très hémorragique, au contact des vaisseaux carotidiens.

Du fait de l'abondance de l'hémorragie il n'est réalisé qu'une exérèse biopsie très partielle.

L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de chémodectome évoqué lors de l'intervention.

Décision d'irradiation post-opératoire conventionnelle, à la dose de 6000 rads tumeur administrée sous 200 KV.

Le malade est ensuite suivi régulièrement, et en février 1977 soit 9 ans après, la tuméfaction qui avait légèrement diminuée de volume après l'irradiation reste parfaitement tolérée; le syndrome de Claude-Bernard-Horner a totalement disparu.

OBSERVATION N°2 Madame Br...

Il s'agit d'une malade de 38 ans hospitalisée à la clinique universitaire le 9 janvier 1977 pour une tuméfaction cervicale gauche.

L'interrogatoire révèle que cette tuméfaction est apparue depuis 3 ans et qu'elle a grossi progressivement. Elle a toujours été indolore. Il n'y a pas d'autres signes particuliers.

L'examen met en évidence :

- une tuméfaction cervicale gauche de la taille d'une noix
 - . située dans la région jugulo-carotidienne moyenne,
 - . indolore à la palpation, mobile dans le sens transverse, peu mobile dans le sens vertical,
 - . elle est battante, synchrone du pouls, mais il n'y a ni souffle ni thrill.
- le reste de l'examen O.R.L. est strictement négatif.

On demande une artériographie carotidienne gauche qui met en évidence :

- un élargissement de la fourche carotidienne,
- une tumeur hypervasculaire de la fourche carotidienne qui signe un chémodectome du corpuscule carotidien.

Une artériographie carotidienne droite avec compression carotidienne gauche est réalisée à titre pré-opératoire :

- elle met en évidence une bonne suppléance par le polygone de Willis,
- et élimine une deuxième localisation contro-latérale.

Le 20 janvier 1977, la malade est opérée .

Compte rendu opératoire :

- incision de cervicotomie gauche en avant du sterno-cleido-mastoïdien,
- dissection de la jugulaire interne,
- ligature et section du tronc thyro-laryngo-facial et de la veine thyroïdienne moyenne.

On récline en arrière la jugulaire interne et découverte d'une tumeur arrondie implantée sur la bifurcation carotidienne, masquant totalement les deux carotides; rattachée aux vaisseaux carotidiens par des vaisseaux naissant du premier centimètre de la carotide externe et de la carotide interne.

Préservation du XI.

Section de la carotide externe.

Exérèse d'une tumeur de la dimension d'une grosse prune.

Intégrité du XII et du X.

Par principe, du fait du clampage carotidien la malade est placée sous surveillance en réanimation.

Les suites opératoires sont simples.

Le compte rendu anatomo-pathologique confirme le diagnostic de tumeur du glomus carotidien gauche.

Paragangliome non chromaffine.

" 3 fragments présents sur ces préparations correspondant à la tumeur du glomus carotidien gauche, sont en effet caractérisés par une lésion faite de cellules relativement volumineuses à cytoplasme acidophile, à noyau central, groupées en amas, disposées au contact de très nombreuses cavités vasculaires, l'ensemble réalisant un aspect endocrinoïde.

Sur le plan cytologique, il existe un certain degré d'anisocytose et d'anisocaryose sans véritable mitose atypique.

L'aspect histologique est celui d'un paragangliome non chromaffine. Les critères cytonucléaires de bénignité ou de malignité sont souvent mis en défaut dans ce type de tumeur. Seule la présence de métastase permet d'affirmer la malignité. Cependant sur cette tumeur, l'anisocytose et l'anisocaryose imposent quelques réserves pronostiques.

Le ganglion jugulo-carotidien bas n'est pas envahi."

La malade revue 6 mois plus tard va bien.

OBSERVATION N°3 Madame C...

Il s'agit d'une malade de 39 ans hospitalisée à la clinique universitaire le 23 mars 1977.

Anamnèse :

Depuis 2 ans, la malade présente une tuméfaction latérale gauche qui grossit progressivement. Elle consulte alors un spécialiste en février 1977, qui pratique une cervicotomie exploratrice. Celle-ci met en évidence une tumeur du glomus carotidien gauche. La malade est alors hospitalisée.

A son entrée dans le service, l'interrogatoire ne note aucun signe fonctionnel particulier en dehors d'une petite irritation pharyngée.

On apprend cependant que la masse serait apparue à la suite d'une angine.

L'examen retrouve la tuméfaction, de volume relativement modéré siégeant dans la région sous-angulo-maxillaire. Elle est indolente, et peu mobile dans le sens vertical. Par ailleurs, l'examen O.R.L. montre des tympans normaux, des cordes vocales parfaitement mobiles et l'on ne note aucune atteinte des nerfs crâniens.

Une artériographie carotidienne gauche est demandée. Elle confirme le diagnostic de tumeur glomique.

Une intervention est envisagée à moyen terme.

OBSERVATION N° 4 Madame Ba...

Il s'agit d'une malade de 70 ans hospitalisée à la clinique universitaire le 14 mai 1975 pour une tuméfaction cervicale droite.

Anamnèse :

- . Elle présente depuis 36 ans une tuméfaction cervicale droite; indolore, et battante apparue rapidement après un effort; elle n'a jamais présenté de phénomène inflammatoire.
- . Il y a 20 ans elle a reçu 6 séances de radiothérapie.
- . Depuis octobre 1974, cette masse a augmenté de volume et s'est accompagnée d'une modification de la voix.

A son entrée dans le service :

- . L'examen montre :
 - une masse cervicale droite dure, indolore, battante, fixée dans le plan vertical, allant de la mastoïde à la région sous-maxillaire, de la taille d'une grosse orange; l'auscultation retrouve un souffle systolique.
 - une paralysie du voile du palais.
 - une paralysie de la corde vocale droite.
 - mais il n'y a pas de paralysie du XI externe et la mobilité linguale est normale.
- . La radiographie montre quelques calcifications.
- . Une artériographie carotidienne montre la tumeur hypervasculaire et fait le diagnostic de tumeur du glomus carotidien.

Le 16 mars 1975 l'indication de cobalthérapie est posée : 3000 rads tumeur par deux champs.

En mars 1977 la malade est revue; elle est stabilisée et ne se plaint que de quelques fausses routes.

OBSERVATION N° 5 Monsieur C...

Il s'agit d'un malade de 30 ans, hospitalisé le 24 mars 1977 pour tumeur du corpuscule carotidien gauche.

Anamnèse :

Depuis 7 ans, il présente une tuméfaction cervicale gauche, allongée verticalement, grosse comme un oeuf de pigeon, battante, n'ayant pas augmenté de volume.

En mars 1977, il consulte un otorhinolaryngologiste sur les conseils de son dentiste qui pensant à une adénopathie d'origine dentaire n'avait pu la faire régresser sous traitement antibiotique et anti-inflammatoire.

Une cervicotomie exploratrice est alors réalisée. Elle découvre une tumeur très friable et extrêmement hémorragique qui provoque une déperdition de 2 litres de sang. Les constatations opératoires font suspecter une tumeur glomique. Le malade est alors hospitalisé à la clinique universitaire.

A son entrée dans le service, la tumeur n'est pas palpable car entourée de tissu inflammatoire. L'examen O.R.L. est normal et l'on ne trouve aucune atteinte des nerfs crâniens.

Un bilan artériographique par voie fémorale avec artériographie gauche et droite avec compression gauche est demandée. Le bilan est différé en raison d'un cicatrisation d'appendicectomie récente, infectée.

Le malade est de nouveau hospitalisé en mai 1977. La masse a grossi. Elle est maintenant du volume d'une orange.

L'artériographie confirme la présence au niveau de la bifurcation carotidienne gauche, d'une tumeur hypervasculaire évoquant tout à fait un chémodectome carotidien. Elle mesure plus de 6 cm de hauteur. Elle est vascularisée par un bouquet provenant de la bifurcation et une volumineuse branche provenant de l'artère occipitale.

L'artériographie droite avec compression de la carotide gauche montre une bonne perméabilité de la communicante antérieure.

Le malade est opéré le 26 mai 1977.

Compte rendu opératoire :

" Mise en place par une veine du bras d'un cathéter remonté dans l'oreillette droite pour mesure de pression veineuse.

Mise en place d'un cathéter dans la radiale pour prise de pression artérielle permanente.

Incision de cervicotomie gauche en trapèze à base postérieure type Alonzo.

Décollement du lambeau rendu quelque peu difficile par l'intervention antérieure.

On tombe d'emblée sur la tumeur qui en surface dépasse le plan de la surface du sterno-cleido-mastoïdien et qui est très hémorragique.

Hémostase de la capsule tumorale par des points de suture à la soie 6/0.

Libération du bord postérieur du sterno-cleido-mastoïdien et abord progressif de la gouttière carotidienne d'arrière en avant après section du sterno-cleido-mastoïdien en bas puis en haut.

Repérage au-dessous de la tumeur de l'artère carotide primitive et de la veine jugulaire interne. Des lacettes sont placées sur ces vaisseaux.

Repérage du X qui est disséqué de bas en haut le plus loin possible.

Repérage de la glande sous-maxillaire puis de l'homo-hyoïdien.

Repérage du XII et section après ligature de très nombreux pédicules vasculaires tumoraux atypiques.

On arrive alors sur la carotide externe dont on peut lier successivement les branches et le tronc.

On retourne alors sur la jugulaire interne qui apparaît sur la tumeur, collée à la face postérieure de celle-ci.

Dissection de la jugulaire interne jusqu'à la hauteur de la pointe de la mastoïde. Ligature de la jugulaire interne en haut et en bas et résection de la jugulaire interne, avec conservation du X.

On commence alors la dissection de l'axe carotidien de bas en haut à l'aide de ciseaux de Medzenbaum et des ciseaux de Potts.

On constate que la tumeur bien qu'encapsulée présente des prolongements infiltrants descendant le long de la carotide primitive jusqu'à la partie moyenne de celle-ci. On doit donc commencer très bas un décollement sous-adventiciel qui est très hémorragique.

On remonte la dissection de la carotide primitive à travers la tumeur en faisant à mesure l'hémostase des points de saignement de celle-ci.

Après résection du bulbe carotidien, on isole et on ligature puis on sectionne la carotide externe au ras du bulbe carotidien.

On découvre alors les pédicules tumoraux vasculaires provenant de la bifurcation proprement dite. On en réalise l'hémostase point par point soit par des ligatures au lin 2/0 soit par des sutures au fil 6/0 dans la paroi artérielle.

On poursuit alors la dissection de la carotide interne à l'intérieur de la tumeur. Ce temps opératoire, très hémorragique est mené le plus rapidement possible sans autre considération d'hémostase que la ligature systématique de tous les néo-vaisseaux tumoraux provenant du tronc de la carotide interne.

La carotide interne peut être conservée dans son intégralité :

à noter que ce vaisseau est considérablement diminué dans son diamètre à compter de sa partie moyenne.

Au cours de ce temps opératoire on est amené à plusieurs reprises à assurer l'hémostase de la portion artérielle disséquée par clampage sus et sous jacent à l'aide de clamps de De Backey.

Après libération de la carotide interne on constate qu'il existe encore tout un apport vasculaire destiné à la tumeur et venant de la profondeur, apparemment des branches cervicales ascendantes en bas et de la pharyngienne ascendante en haut.

Dissection de ces pédicules vasculaires et ligature au fil de lin.

On termine l'intervention par la libération du pôle supérieur de la tumeur remontant assez haut sous le digastrique.

La tumeur atteint les dimensions d'un oeuf de poule.

En fin d'intervention lachage du moignon de la carotide externe qui nécessite un nouveau clampage et une suture du moignon à la soie 4/0.

En fin d'intervention le lit opératoire est parfaitement exsangue.

Fermeture sur un drain de Redon.

Envoi en anatomopathologie.

Durée de l'intervention : 4h 30.

La réanimation a nécessité l'utilisation de 10 flacons de sang."

Compte rendu d'anatomie-pathologie :

chémodectome (paragangliome non chromaffine)

" Cinq fragments différents sont présents sur les préparations correspondant au contenu de deux flacons. L'examen de tous ces prélèvements révèle une lésion tumorale identique constituée de cellules à noyau central, à cytoplasme abondant, acidophile, groupées en amas ou en cordons, et disposées le long de sinusoides ou de capillaires. Ces différents éléments sont cloisonnés par un tissu scléreux. Sur le plan cytologique, il existe un certain degré d'anisocytose et d'anisocaryose et quelques noyaux très irréguliers. Cependant, il n'a pas été observé de mitoses. L'histopronostic de ces tumeurs est très difficile à préciser en dehors de l'existence de métastase ganglionnaire, seul critère valable de malignité.

Cependant cette lésion, du fait de l'irrégularité cellulaire, impose quelques réserves pronostiques."

Dans les suites opératoires le malade a présenté un épisode confusionnel avec hémiparésie droite le lendemain de l'intervention.

Il a eu 2 séances d'oxygénothérapie hyperbarre et son état s'est amélioré.

On notait le 31 mai, une paralysie récurrentielle gauche, une paralysie vélaire gauche, et un XII gauche; petits troubles séquellaires au membre supérieur gauche et quelques troubles praxiques régressifs.

Le 6 juin, l'électroencéphalogramme ne notait qu'une discrète asymétrie à type de modification pronto-temporale gauche.

Un mois après, on notait une restitution ap-intégrum.

OBSERVATION N° 6

Confère observation n° 7 - Monsieur V... qui rapporte un cas de chémodectome multiple.

AGE	SEXE	COTE	SYMPTOMATOLOGIE	DIAGNOSTIC POSITIF	TRAITEMENT	RESULTATS
N°1	41	M	D	- tuméfaction cervicale depuis 4 ans - syndrome de Claude Bernard - Horner	Cervicotomie : avec Biopsie + COBALTHERAPIE	- diminution de la tumeur et disparition du C.B.H. - Va bien à 9 ans.
N°2	38	F	G	- tuméfaction cervicale depuis 3 ans	Artériographie CHIRURGIE	- Va bien à 6 mois.
N°3	39	F	G	- tuméfaction cervicale depuis 2 ans	Cervicotomie Exploratrice Artériographie	
N°4	70	F	D	- tuméfaction cervicale depuis 36 ans - reprise évolutive paralysie récurrentielle et atteinte du IX depuis 7 mois	Radiothérapie (1955) COBALTHERAPIE (1975)	- Stabilisée pendant 20 ans. - Stabilisée depuis 2 ans et demi.
N°5	30	M	G	- tuméfaction cervicale depuis 2 ans	Cervicotomie exploratrice Artériographie CHIRURGIE	- Hémiparésie droite - atteint du récurrent et du XII gauche - restitution ad integrum 2 mois après
N°6	23	M	G	- en 74 tuméfaction cervicale depuis 1 an	Biopsie CHIRURGIE	- XII gauche séquellaire va bien depuis

N°6	23	M	D	- en 76 aucune symptomatologie	Artériographie	(Surveillance et cobalt éventuel)	Pas d'évolution à 9 mois.
-----	----	---	---	-----------------------------------	----------------	---	------------------------------

- CHEMODECTOMES - CAROTIDIENS -
Tableau résumé des Observations.

CHEMODECTOMES DU VAGUE CERVICAL

HISTORIQUE

Murati en 1932 fut le premier à décrire la présence d'amas de cellules paraganglionnaires au niveau du ganglion plexiforme du pneumogastrique chez les oiseaux.

White en 1935, retrouvait chez l'homme de tels agrégats cellulaires un peu au dessous du ganglion plexiforme dans le périnèvre du nerf vague.

Stout la même année 1935, rapportait le premier cas de chémodectome vagal, mais il l'avait considéré comme une tumeur nerveuse maligne.

Et c'est Lattes en 1950 qui décrit pour la première fois le chémodectome vagal à propos de trois cas incluant celui de Stout dont il redresse le diagnostic.

Au cours de ce chapitre, nous ferons référence à la publication récente (1976) de P. Kissel et al, qui recensent la centaine de cas publiée dans la littérature.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A.. Sièges et extension tumorale

Situation

- classiquement on distingue une forme intra-vagale et une forme para-vagale selon que la tumeur prend naissance à l'intérieur du nerf entre les axones ou dans le tissu cellulaire péri-nerveux. (sur la série de P. Kissel et al comprenant 81 chémodectomes du vague 62 sont para-vagaux (77 %), 19 juxta-vagaux (23 %).
- Le point de départ tumoral se situe le plus souvent au niveau du ganglion plexiforme c'est à dire sous la base du crâne (49 cas sur 81, soit 60 %), et plus rarement plus bas le long du tronc dans la gouttière carotidienne, exceptionnellement au-dessous de la bifurcation (2 cas sur 81, soit 2 %).

Extension tumorale

- La tumeur est donc située dans la plupart des cas dans la région sous-parotidienne postérieure :
 - + quelques fois elle peut évoluer vers le trou déchiré postérieur et la fosse cérébrale postérieure,
 - + mais le plus souvent elle reste dans cette région évoluant en dedans vers le pharynx et l'espace para-amygdalien, et en bas le long de la gouttière jugulo-carotidienne.
- Au cours de son évolution la tumeur refoule et comprime les éléments vasculaires (carotides interne et externe, veine jugulaire interne) et nerveux

(le XII et le sympathique cervical sont le plus souvent intéressés).

B . Aspect macroscopique

Il s'agit d'une tumeur ovoïde bien encapsulée, très vasculaire, identique à celle du corpuscule carotidien, mais qui apparaît comme une grosse dilatation du tronc pneumogastrique qui est normal au-dessus et en dessous de la tumeur.

DONNES ETIOLOGIQUES

P. Kissel et al (1976) ont recensé 100 cas dans la littérature mondiale.

Cette troisième localisation des chémodectomes est donc moins fréquente que celle des formes tympano-jugulaire et carotidienne.

Les caractères étiologiques des chémodectomes tympano-jugulaires se retrouvent dans cette forme :

- prédominance féminine (70 %)
- âge de prédilection entre 40 et 60 ans avec seulement 2 % au-dessous de 20 ans et 11 % au dessus de 71 ans.
- les deux côtés sont atteints avec la même fréquence
- la fréquence familiale est notée 7 fois sur 100
- le caractère multifocal est noté dans 17 cas (principalement association avec un chémodectome carotidien).

CLINIQUE

La séméiologie des chémodectomes vagues est voisine de celle des tumeurs du corpuscule carotidien quand ils ont une localisation basse, et des tumeurs nerveuses para-pharyngées lorsqu'ils ont une localisation haute.

1° . Symptomatologie fonctionnelle

- Dans la plupart des cas tout se résume à une tuméfaction cervicale apparue depuis plus ou moins longtemps, parfois plusieurs années ;
- parfois l'interrogatoire retrouve quelques troubles fonctionnels :
 - + irradiations douloureuses cervicales,
 - + gêne pharyngée,
 - + quintes de toux, nausées, (10 %), syncopes (4 %) ou dysphonie (16 %) ; tous signes qui traduisent la souffrance du vague.

2° . Signes physiques

a - La tuméfaction cervicale

- + elle est le plus souvent rétro-angulo-maxillaire en avant de la mastoïde ; et plus rarement plus bas au niveau de la bifurcation carotidienne.
- + comme la tumeur du corpuscule carotidien :
 - . elle est ovoïde à grand axe vertical,
 - . de consistance ferme, homogène,
 - . sans adhérence superficielle,
 - . elle est plus mobile transversalement que verticalement,
 - . elle est indolente et aphlegmasique,
 - . elle peut transmettre les battements de la carotide interne, repoussant souvent celle-ci en avant, mais elle n'est jamais expansive.

b - La tuméfaction pharyngée

Elle est retrouvée à l'examen du pharynx sous forme d'une voussure postéro-latérale de la paroi pharyngée refoulant en dedans et en avant pilier antérieur et amygdale.

L'axe artériel peut être repoussé en dedans et les battements sont susceptibles d'être visibles ou palpables.

La palpation bi-digitale permet de mettre en évidence la continuité entre la tumeur de la paroi pharyngée et la partie postérieure de la région rétro-angulo-maxillaire.

c - L'examen neurologique

- recherchera une atteinte des nerfs crâniens et / ou du sympathique. P. Kissel et al retrouvent une atteinte des nerfs crâniens chez 44 malades soit dans 50 % des cas avec la répartition suivante :
 X = 32 cas (40 %) ; XII = 14 cas ; IX = 9 cas ; VII = 2 cas ; VIII = 2 cas ;
 sympathique cervical = 7 cas. L'atteinte est isolée dans 26 cas et associée 18 fois.
- l'extension intra-crânienne est notée 7 fois, il existe alors toujours un syndrome du trou déchiré postérieur.

FORMES CLINIQUES

A . Formes symptomatiques

En fonction des circonstances de découverte de P. Kissel et al distinguent les formes suivantes :

- tuméfaction cervicale (56 cas)
- tuméfaction pharyngée (9 cas)
- tuméfaction cervicale et pharyngée (4 cas)

- formes révélées par un signe neurologique (10 fois), essentiellement une atteinte du X (8 fois), dans un cas une paralysie faciale, et dans un autre cas un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Parfois encore la tumeur peut être découverte fortuitement ou à l'occasion d'un examen systématique.

B . Formes métastatiques

P. Kissel et al en retrouvent 9 cas :

- lymphatiques cervicales (8 fois)
- encéphaliques (3 fois), pulmonaire (1 fois).

DIAGNOSTIC

A . Diagnostic positif

- La clinique ne fournit pas de signe spécifique qui puisse orienter vers le chémodectome du vague.
 - La radiologie :
 - + les radiographies du crâne sont normales dans la plupart des cas, et les élargissements du trou déchiré postérieur sont exceptionnels.
 - + l'artériographie carotidienne est là encore l'examen le plus intéressant :
 - . elle montre une tumeur très richement vascularisée
 - . les carotides interne et externe sont refoulées en avant et écartées au dessus de la bifurcation
 - . la fourche elle-même n'est pas déformée
- Seul cet élément topographique permet de penser au chémodectome du vague.

L'injection sélective de la carotide externe permet de visualiser au mieux les pédicules nourriciers.

Comme pour les autres chémodectomes on s'aidera des clichés en soustraction et on pratiquera une artériographie contro-latérale.

B . Diagnostic différentiel

- 1° - Devant une tuméfaction haute, on discutera :
 - une adénopathie tuberculeuse
 - une adénopathie maligne (porte d'entrée profonde : cavum, voile, nasopharynx et base de langue)
 - une tumeur mixte ou un cancer parotidien
 - une tumeur nerveuse (neurinome, sympathome du ganglion cervical supérieur)
 - kyste branchial du premier arc,
 - chémodectome carotidien qui nécessite également l'artériographie.

- 2° - Devant une masse parapharyngée,
 - il peut s'agir d'un anévrysme de la carotide interne (artériographie)
 - ou d'une tumeur nerveuse.
- 3° - Enfin s'il existe une atteinte du trou déchiré postérieur on pensera avant tout au chémodectome jugulaire.

LE TRAITEMENT

- Il est essentiellement chirurgical.

Dans la série de P. Kissel et al, il a été réalisé 78 fois sur 88 cas. Il y eut 9 décès post-opératoires.

Les séquelles post-opératoires sont fréquentes :
 intéressant le X = 45 fois,
 le XII = 15 fois,
 plus rarement le IX (7), XI (13) et le VII (3).

- La radiothérapie n'a été pratiquée que 3 fois.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N°1 - MADAME B...

Il s'agit d'une malade de 36 ans hospitalisée en février 1968 pour une tumeur parapharyngée postérieure gauche.

Anamnèse :

Cette masse est connue depuis 3 ans.

Elle a d'abord été considérée comme une tuméfaction amygdalienne et une amygdaléctomie a été pratiquée ; ensuite une ponction effectuée par voie externe a conduit au diagnostic erroné de bacillose.

A l'entrée dans le service :

- on note à l'examen endobuccal que le voile et le pôle supérieur de la loge amygdalienne gauche ainsi que le pilier antérieur sont refoulés par une lésion de consistance uniforme et ferme.

La palpation de la région cervicale permet de sentir le pôle inféro-externe de cette même lésion qui paraît bien indépendante de la glande parotide, ce qui est confirmé d'ailleurs par un examen sialographique apporté par la malade.

- Les tomographies en position de Hirtz confirment l'impression clinique de tumeur pharyngée postérieure basse en révélant une opacité arrondie à contours réguliers plaquée contre le plan pré-vertébral et refoulant en dedans la paroi pharyngée interne et postérieure.

- L'artériographie carotidienne précise que la carotide interne n'est pas intéressée par cette masse tumorale mais simplement refoulée en avant et en dehors par elle. De plus on peut voir que la lésion est assez richement vascularisée.

En somme , on se trouve devant une tumeur parapharyngée postérieure d'allure bénigne, l'aspect clinique évoque le diagnostic de tumeur nerveuse (neurinome ou sympathome). Cependant l'importance de l'imprégnation vasculaire de la tumeur sur l'artériographie amène à soulever l'hypothèse d'une tumeur du corpuscule carotidien.

L'intervention est pratiquée le 29 février 1968 (Pr. Mounier-Kuhn, Dr. Bouchayer) :

incision de cervicotomie haute recourbée en bas vers la grande corne de l'os hyoïde, dissection des plans superficiels et du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien qui amène tout de suite sur le pôle inférieur de la tumeur. Celle-ci apparaît sous le bord inférieur du ventre postérieur du digastrique, descendant jusqu'à la hauteur de la bifurcation carotidienne en avant (et surtout la carotide interne qui est refoulée en avant et en dehors), la veine jugulaire interne

en arrière. La face externe de la tumeur est barrée horizontalement et en bas par le XII qui est véritablement inclus dans la capsule et en haut l'artère occipitale de gros calibre que l'on résèque. La dissection de cette tumeur d'apparence rouge violacée très vasculaire et saignant au moindre contact a été assez facile en avant de la carotide interne en passant dans le plan sous-adventiciel de bas en haut du bulbe et en arrière, de la jugulaire interne. Le décroisement du XII a été délicat mais ce nerf a pu être conservé. La difficulté véritable a été sur le plan postérieur où cette tumeur adhère très strictement à ce que l'on avait d'abord cru être le sympathique et qui est en fait le ganglion plexiforme du pneumogastrique. Le pôle supérieur de cette tumeur se trouvait absolument sous la base du crâne dans le triangle jugulo-carotidien et la section à ce niveau a vraisemblablement lésé le IX et a été par ailleurs assez hémorragique. Par ailleurs, il existe un petit prolongement tumoral allant au contact de la paroi pharyngée ; son exérèse n'a pas posé de problème .

Fermeture simple sur un drain de Redon. L'examen de la pièce montre une tumeur encapsulée de la taille d'une mandarine rose-orange à la coupe, trouée de petites lacunes d'apparence vasculaire, de consistance ferme et homogène.

L'examen anatomo-pathologique répond : "il ne s'agit absolument pas d'un sympathome mais d'un paraganglion carotidien. La tumeur est constituée par des nodules formés de cordons ramifiés ~~anastomosés~~ assez étroits, de cellules vaguement sphériques sans membranes précises et dont l'intervalle des cordons est occupé par des capillaires lacunaires avec un endothélium séparé des cellules glandulaires. En certains points il existe des cloisons fibreuses grossières et très épaisses. On est surpris par l'allure de certains noyaux qui ont des caractères nettement irréguliers proliférants, ce qui fait faire des réserves sur l'évolution de cette lésion".

Les suites opératoires ont été troublées par une gêne importante à la déglutition s'expliquant par les atteintes du IX et du X gauches. Il existe par ailleurs un Claude-Bernard-Horner très discret. L'atteinte du XII par contre n'est que transitoire. La malade a été revue régulièrement depuis, la déglutition s'est progressivement améliorée. La paralysie du voile a bien récupéré mais la paralysie récurrentielle persiste.

OBSERVATION N° 2 - MONSIEUR D...

Il s'agit d'un malade de 27 ans, adressé en juin 1969 pour une tuméfaction cervicale gauche. Le malade affirme que celle-ci est récente (5 à 6 mois) et qu'elle a rapidement augmenté de volume ces dernières semaines. Dans les antécédents de ce malade on relève à l'âge de 14 ans un épisode d'obésité pendant quelques années qui a nécessité un traitement à la Thyroxine.

A l'examen cervical il s'agit d'une masse très dure, profonde de la taille d'un oeuf de poule. Cette masse est située sur la bifurcation carotidienne, allongée verticalement. Elle est mobile latéralement mais fixée dans les mouvements de bas en haut et on redoute immédiatement la tumeur du corpuscule carotidien.

Le malade n'est pas fébrile, les radiographies cervicale et pulmonaire sont normales, la cuti est faiblement positive. Ce malade a un bilan hématologique normal, une cartographie thyroïdienne sans anomalie particulière. Plusieurs ponctions ont été pratiquées, si bien que la masse est devenue assez douloureuse à la palpation. Ces ponctions n'ont pas permis de trancher le diagnostic en faveur d'un schwannome ou d'un épithélioma car sur certaines préparations on pouvait soupçonner la malignité.

L'indication de cervicotomie et d'exérèse a été posée, et comme le malade vient d'avoir de nombreux examens il refuse l'artériographie qu'on lui propose. Il est inquiet, et désire être opéré rapidement. Le reste de l'examen O. R. L. est négatif.

L'intervention est donc décidée avec le diagnostic très probable de tumeur du corpuscule carotidien. Elle est réalisée le 18 juin 1969 (Dr. Gaillard, Dr Haguenauer) : longue cervicotomie verticale gauche le long du sterno-cléido-mastoïdien. Découverte d'une masse arrondie de la taille d'une grosse prune qui fait corps apparemment avec la bifurcation carotidienne et l'on continue donc à évoquer le diagnostic de tumeur du corpuscule. Au dessus et au dessous de la masse les trois carotides sont isolées et protégées avec des lacs et la dissection de la carotide enfouie sous la tumeur est amorcée d'avant en arrière. Cette dissection est en fait moins difficile à réaliser qu'on aurait pu le craindre et lorsque l'on a totalement clivé la masse tumorale de l'axe carotidien en avant, et de la jugulaire interne en arrière (ceci beaucoup plus aisément), on constate que la masse tient encore à son pôle supérieur et à son pôle inférieur par le tronc du pneumogastrique véritablement inclus dans la tumeur. L'intervention est donc achevée par une section du pneumogastrique. La durée de l'intervention a été de 3 heures, elle a permis une exérèse complète mais elle a été assez hémorragique et le malade a présenté au cours de l'intervention et dans les heures qui suivirent plusieurs petits épisodes de chute tensionnelle facilement réversibles.

La masse tumorale est allongée dans le sens vertical, rouge-violacée, irrégulière à la coupe, elle porte sur sa face interne l'empreinte de l'axe carotidien.

L'examen histologique répond :

" Le prélèvement est constitué par une tumeur glomique typique avec des cavités vasculaires de toutes tailles, des cellules carotidiennes acidophiles non chromaffines et un abondant entrelac nerveux. Il existe de nombreux vaisseaux dans la tumeur et une réaction fibreuse importante du stroma. La tumeur ne présente aucun signe de malignité. Dans la périphérie de la tumeur on trouve de très nombreux vaisseaux thrombosés".

Les suites opératoires secondaires de ce malade ont été simples.

Il s'agissait également d'une lésion gauche comme dans notre première observation, mais le sujet n'a présenté aucun trouble de la déglutition, il garde seulement depuis l'intervention une paralysie récurrentielle.

OBSERVATION N° 3 - MONSIEUR H...

Il s'agit d'un malade de 36 ans hospitalisé à la clinique universitaire en septembre 1971 pour une tuméfaction de la bifurcation carotidienne gauche apparue il y a 10 mois environ de façon progressive.

A l'interrogatoire le malade précise que la découverte de cette tuméfaction a coïncidé avec l'apparition d'une gêne à la déglutition, avec fausse route prédominante pour les liquides, et d'une dysphonie minime. Les symptômes sont permanents mais ne se sont pas accentués depuis quelques mois.

L'examen montre qu'il s'agit d'un malade en bon état général, apyrétique. La tumeur a le volume d'une grosse prune et occupe la région cervicale haute, au niveau de la bifurcation carotidienne. Cette masse donne l'impression d'être pulsatile, et la palpation déclenche une toux qui cesse rapidement. Aucune douleur et pas de modification du rythme ou de l'amplitude du pouls.

L'on pratique un bilan complémentaire :

- E. C. G. : tracé normal. Les compressions carotidiennes basses sont restées négatives ; la compression du sinus carotidien gauche ne peut être maintenue en raison des réflexes de toux.
- E. C. G. : normal. Bilan biologique sans changement. L'on décide alors de pratiquer une artériographie carotidienne gauche par SELDINGER, en passant par l'artère fémorale droite.

"Les séries, oblique et profil, objectivent une magnifique tumeur hyper-vasculaire qui se développe en coulée le long des cinq derniers centimètres de la C.P., et sur trois centimètres de la C. I.

Les parois des carotides sont normales. Il est difficile de voir exactement l'origine des différents pédicules, il existe peut-être une artère glomique vraie, mais il semble que la plupart de la vascularisation provienne d'une branche de la C. E."

L'aspect clinique et les constatations radiologiques font poser l'indication opératoire.

Intervention sous A. G. ; et sous contrôle E. E. G. :

Incision de cervicotomie gauche de la mastoïde au tiers moyen de la clavicule. Décollement difficile du bord antérieur du S. C. M. D'emblée l'intervention est très hémorragique. L'on refoule la jugulaire interne avec une lacette, ce qui dégage l'axe carotidien. La tumeur apparaît rouge foncé, du volume d'une grosse amande. Elle est accolée à la carotide primitive et est très vascularisée. Après une dissection soigneuse, il apparaît que cette tumeur appartient au pneumogastrique que l'on est obligé de sectionner.

Fermeture sur un Redon.

L'anatomopathologie répond :

- 1 - Le ganglion sous-digastrique gauche est normal, non envahi.
- 2 - La tumeur du vague présente un aspect lobulé et paraît limitée par une capsule fibreuse contenant par endroits de nombreux vaisseaux fortement dilatés et gorgés d'hématies. Certains de ces vaisseaux sont partiellement thrombosés. La tumeur elle-même est faite de lobules et d'amas cellulaires entourés par des cloisons fibreuses. Ces cloisons renferment elles-mêmes de nombreux vaisseaux capillaires bordés par un simple endothélium. Le tissu fibreux est parfois collagénéisé, très pauvre en cellules. Les cellules tumorales sont de volume inégal, les unes petites, déformées par pression réciproque, les autres volumineuses à cytoplasme parfois vacuolaire, non homogène. Les noyaux sont sphériques ou ovulaires, porteurs d'un ou deux nucléoles. Il existe un certain degré d'anisocaryose mais il n'y a pas été vu de véritables monstruosités nucléaires, ni de mitoses anormales. Il convient d'insister sur le fait que la tumeur est très richement irriguée, certaines zones présentant un aspect pseudo-angiomateux. Aucun signe évident de malignité. L'aspect histologique est celui d'un chémodectome du vague (paragangliome non chromaffine).

Les suites opératoires sont simples. Le malade a développé dans les suites opératoires une paralysie récurrentielle, avec une dysphonie peu importante.

	AGE	SEXE	COTE	SYMPTOMATOLOGIE	DISAGNOSTIC POSITIF	TRAITEMENT	RESULTATS
N°1	36	F	G	Tumeur parapharyngée depuis 3 ans	Artériographie Cervicotomie	CHIRURGIE	- paralysie récurrente tielle séquellaire - Va bien à 9 ans
N°2	27	M	G	Tuméfaction cervicale le depuis 6 mois	Cervicotomie	CHIRURGIE	- paralysie récurrente tielle séquellaire - Va bien à 8 ans
N°3	36	M	G	Tuméfaction cervicale le depuis 10 mois	Artériographie Cervicotomie	CHIRURGIE	- paralysie récurrente tielle séquellaire - Va bien à 6 ans.

- CHEMODECTOMES DU VAGUE -
Tableau résumé des Observations

AUTRES CHEMODECTOMES DE LA SPHERE O.R.L.

Dans la sphère O. R. L. les chémodectomes précédemment étudiés sont les plus fréquemment retrouvés ; d'autres localisations ont cependant été décrites mais elles sont exceptionnelles.

Il s'agit notamment des chémodectomes laryngés et des cavités naso-sinusiennes.

1° - LES CHEMODECTOMES LARYNGES

J. J. Riquet et al, 1976, en retrouvent 18 cas dans littérature. Il s'agit de 10 hommes et de 8 femmes et l'âge va de 14 à 67 ans.

Sur le plan clinique, le premier signe est l'enrouement dans 80 % des cas.

Plus rarement, on peut noter une dyspnée (40 %), une dysphagie (30 %), ou une gêne pharyngée (15 %) ; H. A. Tobin et H.H. Harris rapportent un cas avec hémoptysies.

La laryngoscopie objective la tumeur. Elle siège dans la majorité des cas, dans le repli ary-épiglottique et il s'agit en général d'une tumeur du paraganglion laryngé supérieur.

Dans de rares cas, cependant, elle semble venir du paraganglion laryngé inférieur.

Le diagnostic de ces tumeurs se fait en général sur la pièce d'exérèse. Leur traitement en effet est chirurgical par les interventions habituelles des tumeurs de cette région. On signale le cas de Fraidooni (1976) traité par cobalthérapie et Endoxan, le malade refusant l'intervention, ce patient qui présentait un chémodectome laryngé avec une grosse adénopathie droite reste guéri après trois ans.

Parmi les cas publiés, on note deux récidives locales et deux métastases ganglionnaires et viscérales.

2° - LES CHEMODECTOMES NASO-SINUSIENS

Ils sont encore plus rares que ceux du larynx. R. G. Benevise et al (1971) en comptent 10 cas dans la littérature.

Ils concernent tous les malades de sexe féminin.

Sur le plan clinique, ces tumeurs entraînent surtout une obstruction nasale, mais elles peuvent aussi être responsables d'épistaxis difficiles à maîtriser ; une dysphonie ou une dysphagie ont parfois été notées.

La rhinoscopie, antérieure ou postérieure, pourra montrer la tumeur. Celle-ci peut présenter un caractère pulsatile. La base d'implantation tumorale est variable dans la cavité nasale, au niveau :

- soit de l'éthmoïde,
- soit du cavum,
- soit de la paroi latérale du naso-pharynx ou des cornets.

Le diagnostic de ces tumeurs est essentiellement histologique. Au regard de toutes les observations publiées, il semble que le traitement de ces tumeurs doive préférer une intervention de type para-latéro-nasale pour l'éradication de ces tumeurs plutôt qu'une ablation par voie naturelle qui semble insuffisante et être à l'origine de récidives.

Un traitement cobalthérapique complémentaire ne devra être institué qu'en cas de forme maligne.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme de 48 ans qui consulte pour nez bouché à gauche depuis trois ans.

La rhinoscopie antérieure ne montre rien mais la rhinoscopie postérieure objective la présence d'un polype choanal gauche.

La radiographie montre une opacité de la choane gauche. Par les voies naturelles on enlève une masse charnue de la taille d'une cerise qui semble implantée en dehors du côté des cornets.

L'anatomopathologie de cette tumeur affirme le chémodectome. Les suites opératoires sont très simples. La malade respire bien.

Dix mois plus tard, se produisent quelques épistaxis à gauche et l'obstruction nasale réapparaît. L'examen confirme la récurrence. Une nouvelle ablation dans les voies naturelles ramène une tumeur charnue, brunâtre, de la taille d'une cerise qui saigne au contact.

L'anatomopathologie de cette tumeur répond qu'il s'agit toujours d'un chémodectome mais quelques anomalies cellulaires font craindre une évolution maligne.

Une paralatéronasale est donc entreprise qui montre un petit sinus frontal, un ethmoïde sain. On enlève de façon systématique toute la muqueuse du cornet et celle du cavum à la jonction du toit et du rebord choanal et l'examen microscopique de cette tumeur est tout à fait négatif.

CHEMODECTOMES MULTIPLES

On a vu à propos de chaque localisation qu'un ou plusieurs chémodectomes de topographie différente, pouvaient s'associer chez un même malade.

La localisation la plus fréquente est celle du chémodectome carotidien avec un chémodectome du système tympano-jugulaire. Les chémodectomes multiples apparaissent selon G. J. Specter et al, dans 10 % des cas. Ils sont soit simultanés, soit plus souvent, successifs.

Le caractère multicentrique implique donc de pratiquer devant la découverte d'un chémodectome de la tête et du cou, un bilan angiographique complet, en particulier bilatéral, de façon à dépister une autre localisation soit du même côté, soit de l'autre côté.

Sur le plan thérapeutique la chirurgie du chémodectome carotidien exige d'éviter dans toute la mesure du possible le sacrifice de la fourche ou du moins de rétablir la continuité de la carotide interne car un chémodectome carotidien centro-latéral peut toujours apparaître.

Nous rapportons en effet une observation d'un chémodectome carotidien opéré avec sacrifice de la fourche ; un an après, étaient découverts un chémodectome tympano-jugulaire et un chémodectome carotidien contro-latéraux, qui furent d'ailleurs diagnostiqués à l'occasion d'un examen O. R. L. pour des signes non spécifiques.

CONCLUSIONS

Malgré la diversité des sites topographiques, les chémodectomes de la tête et du cou se développent à partir d'un même tissu et leur structure est fondamentalement identique.

Sur le plan histologique, la classique réaction chromaffine apparaît comme peu sensible rendant tout à fait relative la distinction des paraganglions et de leurs tumeurs en chromaffines et non chromaffines; les techniques modernes en effet, l'histofluorescence et la microscopie électronique ont mis en évidence des granules catécholaminergiques au sein des cellules principales de structures non chromaffines, jusqu'alors considérées comme non fonctionnelles. Néanmoins les classifications actuelles font encore référence à la réaction chromaffine. C'est ainsi que les chémodectomes correspondent aux paragangliomes non chromaffines que ceux-ci soient ou non fonctionnels. Leur place nosologique est cependant actuellement remise en cause et l'on signalera notamment que pour Pearse le tissu paraganglionnaire non chromaffine comme le chromaffine appartient au système A.P.U.D. et que ses tumeurs sont donc des "apudomes"; ceci implique des prolongements pathogéniques qui restent à approfondir.

Dans la grande majorité des cas il s'agit de tumeurs bénignes et les caractères histo-pathologiques sont insuffisants pour affirmer la malignité. Seules l'évolutivité et la présence de métastases (lymphatiques ou hémato-gènes) l'affirmeront avec certitude.

Sur le plan étio-pathogénique on peut noter les caractères familial et multicentrique retrouvés dans un nombre significatif de cas ainsi que la prépondérance féminine à propos des chémodectomes tympano-jugulaires et vagues.

1°) LES CHEMODECTOMES DU SYSTEME TYMPANO-JUGULAIRE:

On en distingue deux grandes variétés: la forme tympanique à expression essentiellement otologique et la forme jugulaire ou tympano-jugulaire à expression neurologique ou oto-neurologique dont l'évolution vers le trou déchiré postérieur et l'endocrâne est beaucoup plus inexorable..

L'apport de l'angiographie est absolument capital : l'injection sélective de la carotide externe et de ses branches en particulier

et l'étude des clichés en soustraction apportent des renseignements diagnostics et pré-opératoires très précis.

Sur le plan thérapeutique on assiste actuellement à un élargissement des indications opératoires surtout chez le jeune, du fait de la précision des techniques, du développement des abords combinés oto-neuro-chirurgicaux et des progrès de la réanimation. La radiothérapie garde cependant une place importante soit à titre complémentaire de la chirurgie, soit seule apportant des stabilisations de longue durée.

Nous rapportons 7 observations de chémodectomes du système tympano-jugulaire.

2°) LES CHEMODECTOMES CAROTIDIENS:

C'est la localisation la plus connue et la plus fréquente. Cependant la clinique se résume dans la majorité des cas à une tuméfaction cervicale haute et le diagnostic positif devant ce peu de spécificité impose avant tout d'y penser et de demander l'artériographie pour éviter la cervicotomie exploratrice néfaste dans ce cas.

En effet le traitement est uniquement chirurgical, et cette chirurgie lourde impose un bilan pré-opératoire précis, avec principalement une artériographie carotidienne bilatérale pour apprécier la valeur du polygone de Willis, et nécessite un équipement opératoire complet.

Ce traitement s'adresse principalement au sujet jeune.

Nous rapportons 6 observations de chémodectomes carotidiens.

3°) LES CHEMODECTOMES VAGAUX:

Ils ne se distinguent des précédents que par leur localisation au niveau du nerf pneumogastrique. Seule l'artériographie permet d'évoquer le chémodectome mais c'est à l'intervention que sera reconnue la localisation vagale.

Le traitement est essentiellement chirurgical et est en général aisé.

Nous rapportons trois observations de chémodectomes vagues.

4°) LES AUTRES LOCALISATIONS O.R.L.

Les localisations laryngées et plus encore naso-sinusiennes ne sont que des raretés.

Nous rapportons cependant 1 cas de chémodectome naso-sinusien.

5°) LES CHEMODECTOMES MULTIPLES, dont nous rapportons une observation, cliniquement latents, doivent être recherchés par des investigations cliniques et artériographiques complètes.

Le Président de la Thèse

Beaufort

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LYON, le 2 SEP. 1977

Le Président de l'Université
CLAUDE BERNARD LYON I

Le Directeur
de l'U.E.R. LYON-NORD

J.P. Neidhardt
Professeur Agrégé J.P. NEIDHARDT



D. Gernain

BIBLIOGRAPHIE

- I.ABOULKER P., STERKERS J.M., SCHWAAB G. - Problèmes posés par les tumeurs du glomus jugulaire. Problèmes actuels O.R.L., 1973, 45-89.
- 2.ADDLINGTON P., WOODHOUSE M.A. - The ultrastructure of chemodectoma of the larynx. J. Laryngol. Otol., 1972, 86, 1219-1232.
- 3.ALLDREDGE C.B., TABB H.G., DUNLAB C.E. - Glomus jugulare tumors: review and report of two cases. South med. J., 1973, 66, 563-567.
- 4.ANDRE P., GUERRIER Y., PINEL J. - Oto-rhino-laryngologie et gros vaisseaux du cou. Rapport au congrès de la Soc. Franç. d'O.R.L., Paris 1964, lib. Arnette.
- 5.ANDRE P. - Tumeurs du corpuscule carotidien. Problèmes actuels O.R.L., 1970, 153-175.
- 6.ANDRE P., LACCOURREYE H., HAGUET J.F. - Tumeurs nerveuses parapharyngées (10 nouveaux cas). Ann. Oto-Laryng., 1975, 92, 345-356.
- 7.BALERIAUX-WAHA D., JEANMART L., HOTTON F., HENNEBERT D., RETIF J., BRIHAYE J. - Apport de la neuro-radiologie dans le diagnostic des tumeurs du glomus jugulaire. Acta oto-rhino-laryngol. belg., 1974, 28, 232-242.
- 8.BARTELS J. - Die tumoren van het glomus jugulare. Inaug. Diss., Groningen, 1949.
- 9.BENEVANT R.G., BRU P., BUMPOINT J., BOUMEHDI M. - Un nouveau cas de chémodectome laryngé. Cah. Oto-rhino-laryngol., 1971, 6, 659-664.
- 10.BEREZIN A., LEFEBVRE C. - Cylindrome de la parotide et glomus jugulaire homolatéral. Ann. Oto-Laryng., 1970, 834-836.
- II.BERGER G. - La pathologie tumorale des cellules du système A.P.U.D. (apudomes et apudomatoses). Lyon méd., 1973, 229, 853-874.
- 12.BRAIN D.J. - The cryosurgical treatment of glomus jugulare tumors. J. Laryngol. Otol., 1973, 87, 1097-1099.
- 13.BRITTON B.H. - Glomus tympanicum and glomus jugulare tumors. Radiol. clin. N.Amer., 1974, 12, 543-551.
- 14.BUSBY D.R., HEPP V.E. - Glomus tympanicum tumor in infancy. Arch. otolaryngol., 1974, 99, 377-378.

- I5. BROWN J.S. - Glomus jugulare tumor: methods and difficulties of diagnosis and surgical treatment. *Laryngoscope*, 1967, 77, 26-71.
- I6. CAPELLA C., SOLCIA E. - Optical and electron microscopical study of cytoplasmic granules in human carotid body, carotid body tumours and glomus jugulare tumours. *Virchows Arch.*, 1971, 7, 37-53.
- I7. CARSIN M., LEGUYADER J., BOURDINIERE J., LE CLECH J., SIMOND J., PELKER J. - A propos de deux observations de tumeur tympano-jugulaire. *Rev. Oto-Neuro-Ophthalmol.*, 1976, 48, 137-144.
- I8. CASTAN P., LAMARQUE J.L., TARBOURIECH E., BOUZIGE J.C. - Vascularisation des tumeurs du glomus jugulaire par la carotide interne, externe, et la vertébrale. Limites de la jugulographie. *J. Radiol. Electrol. Med. nucl.*, 1974, 55, 339.
- I9. CHARACHON R., JUNIEN-LAVILLAUIROY C., VROUSSOS C., CROUZET G., ACCOYER B. - Aspects diagnostics et thérapeutiques des tumeurs du glomus jugulaire à propos de 6 observations. *J. fr. Oto-Rhino-Laryngol.*, 1975, 24, 787-799.
20. CHARACHON R., JUNIEN-LAVILLAUIROY C. - Intérêt de la voie inter-sinuso-faciale sous-labyrinthique. *Ann. Oto-Laryng.*, 1975, 92, 445-449.
21. CLAUS E. - La tumeur glomique. *J. belge Radiol.*, 1971, 54, 311-315.
22. COASSOLO M., ROMEO F. - Contributo clinico ed anatomo-patologico alla conoscenza dei paragangliomi timpanogiugulari. *Minerva otorinolaringol.*, 1975, 25, 256-265.
23. DABAN A. - A propos d'un cas d'angiome arterio-veineux de la région pétreuse. Thèse Poitiers, 1971.
24. DEBAENE A., MOURU M., CHIOUSSE E., DUFOUR M., LEGRE J. - Exploration des tumeurs du glomus jugulaire par angiographie sélective de la carotide externe avec soustraction. *J. Radiol. Electrol. Med. nucl.*, 1973, 54, 100-101.
25. DEBAIN J.J. - Un glomus véritablement jugulaire. *Ann. Oto-laryng.*, 1972, 89, 257-260.
26. DOYON D., LACOUR P., JEANMART L., BALLERIAUX-WAHA D. - Etude radiologique des tumeurs glomiques tympano-jugulaires. *J. belge de Radiol.*, 1973, 56, 479-486.

27. FASANO J.J. - Tumeur du corpuscule carotidien. Bull. Mem. Soc. Chirurgiens Paris, 1970, 60, 257-266.
28. FERNANDEZ B.B., HERNANDEZ F.J., STALEY C.J. - Chemodectoma of vagus nerve. Report of a case with ultra-structural study. Cancer, 1975, 35, 263-269.
29. FRAIDOOONI - Chemodectome dans un cas de chémodectome du larynx. Ann. Oto-Laryng., 1976, 93, 263-274.
30. FRISCH R., FIEVE G., MANGIN-CHEVAL A. et C. - Tumeurs du glomus carotidien (à propos de deux cas familiaux). J. Chir., 1974, 107, 167-176.
31. GAILLARD J., REBATTU J.P. - Deux nouvelles observations de tumeurs glomiques tympano-jugulaires opérées par voie cervico-mastoldienne avec déroutation du facial. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1963, 12, 83-91.
32. GAILLARD J., HAGUENAUER J.P., BOUCHAYER M., MOUNIER-KUHN A. - Deux observations de paragangliomes du pneumogastrique. Soc. franç. O.R.L. C.R. Congrès, 1965, 22-25.
33. GAILLARD DE COLLOGNY L., LAFAYE M., GLANDIER G., BRUNEAUD D., VERVE P. - Diagnostic et traitement chirurgical des chémodectomes. Attitude devant une découverte per-opératoire. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1975, 24, 573-580.
34. GARCIN M., TOY-RIONT J., CAGNOL C., HUGUET J.F., OLIVIER J.C. - Tumeurs glomiques multiples (glomus jugulaire bilatéral associé à un glomus carotidien) à propos d'un cas. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1968, 17, 399-406.
35. GASHOT M. - Place de la radiothérapie dans les tumeurs du glomus jugulaire. Thèse Lyon, 1966, n°28.
36. GERLINGS P.G. - Examen histopathologique de l'os temporal dans deux cas de tumeur du glomus jugulaire. Soc. franç. O.R.L. C.R. Congrès, 1970, 3-7.
37. GIGNOUX B., PATRICOT L.M., VIEVILLE C., TRAN-MINH V. - A propos de deux tumeurs du pneumogastrique. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1972, 21, 504-508.
38. GLASSCOCK M.E., HARRIS P.F., NEWSOME G. - Glomus tumors: diagnosis and treatment. Laryngoscope, 1974, 84, 2006-2032.

39. GLOVER G.W., BLOCK J. - Glomus jugulare tumors - Radiotherapy or surgery ? *Brit. J. Surg.*, 1972, 59, 947-953.
40. GOLDMAN A.M., MARTIN J.E. - Tumors involving the temporal bone. *Radiol. clin. N.Amer.*, 1972, 8, 387-402.
41. GRAHNE B., SAKSELA E. - Tumeurs du glomus jugulaire. *Rev. Laryngol. Otol. Rhinol.*, 1972, 93, 500-510.
42. GUERRIER Y., GUERRER B. - La jugulographie dans les tumeurs du glomus jugulaire. *Acta oto-rhino-laryngol. belg.*, 1973, 27, 1067-1070.
43. HABOZIT B., DESCOTTES J., PELISSIER P., LESCOEUR N., BERGER F., REBATTU J.P., BOULUD B. - A propos d'une tumeur glomique maligne traitée par résection carotidienne. *Lyon méd.*, 1976, 236, 221-224.
44. HANDEL S.F., MILLER M.H., MILLER L.S., GOEPFERT H., WALLACE S. - Angiographic changes of head and neck chemodectomas following radiotherapy. *Arch. Otolaryngol.*, 1977, 103, 87-89.
45. HARKINS W.B. - Non chromaffin paraganglioma of the nasal sinuses. *Laryngoscope*, 1957, 67, 246-259.
46. HARRISON K. - Glomus jugulare tumors: clinical behaviour and management. *Proc. R. Soc. Med.*, 1974, 67, 264-267.
47. HEATFIELD P.M., JAMES A.E., SCHULZ M.D. - Chemodectomas of the glomus jugulare. *Cancer*, 1972, 30, 1164-1168.
48. HILDING D.A., GREENBERG A. - Surgery for large glomus jugular tumor. The combined suboccipital, trans-temporal approach. *Arch. Otolaryngol.*, 1971, 93, 227-231.
49. HOLMES K.M. - Chemodectoma of the nasopharynx. *Eye-ear-nose Throat mond.*, 1976, 55, 152-155.
50. HOUDART C., PERTUISET B. - Exérèse d'une tumeur du glomus carotidien et de la bifurcation carotidienne à l'aide d'une occlusion progressive de la carotide interne. *Mém. Acad. Chir.*, 1963, 89, 337-342.
51. HOUSE J.M., GOODMAN M.L., GACEK R.R., GREEN G.L. - Chemodectomas of the nasopharynx. *Arch. Otolaryng.*, 1972, 96, 138-141.
52. HOUSE W.F., GRAHAM M.D. - Bilateral glomus tumors of the temporal bone. *Arch. Otolaryngol.*, 1973, 98, 58-59.
53. HUDGINS P.T. - Radiotherapy for extensive glomus tumors. *Radio-logy*, 1972, 103, 427-429.

54. HUOT L.A., BERTRAND R.A., LESAGE R. - Experience clinique des glomi. Soc. franç. O.R.L. C.R. Congrès, 1971, 122-131.
55. ISSA YAGMAI, SHAMS SHARIAT, MAHMOUD SHAMLOO - Carotid body tumors. Radiology, 1970, 97, 559-563.
56. JACKSON A.W., KOSHIBA R. - Treatment of glomus jugulare tumours by radiotherapy. Proc.R. Med., 1974, 67, 267-270.
57. JEANMART L., BALERIAUX D., RETIF J., BRIHAYE J. - Manifestations radiologiques des tumeurs du glomus jugulaire. J. belge Radiol., 1971, 54, 301-309.
58. JEANMART L., JONGEN A., BRIHAYE J. - Les tumeurs du glomus carotidien: diagnostic artériographique. J. belge Radiol., 1969, 52, 132-135.
59. JULIAN A. - Les tumeurs paraganglionnaires de l'extrémité céphalique. Thèse Toulouse, 1967, n°43.
60. JULIAN A., PLANTADE J., FABRE M.T., RUMEAU J.L. - Etude clinique et ultra-structurale des tumeurs du glomus jugulaire (à propos de trois nouveaux cas). J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1971, 20, 29-35.
61. KAYA U., CEVANSIR B., OZDEN B., TURANTAN I. - Exérèse totale des tumeurs envahissantes du glomus jugulaire à propos de 2 cas. Ann. Oto-Laryng., 1974, 91, 595-600.
62. KEMPE L.H., VAN DERARK G.D., SMITH D.R. - The neurosurgical treatment of glomus jugulare tumors. J. Neurosurg., 1971, 35, 59-64.
63. KERDILES Y., ROLLAND J.P., BOURDINIERE J., PECKER J., LOGEAI Y. - Les tumeurs du corpuscule carotidien. Considérations diagnostiques et thérapeutiques. A propos d'une observation. J. Chir., 1975, 110, 331-340.
64. KISSEL P., FLOQUET J., ANDRE J.M., PICARD L., FRISCH R. - Les chémodectomes du vague. Hypothèses pathogéniques à partir d'une revue de 100 cas. Rev. neur., 1976, 132, 391-404.
65. LACOUR P., DOYON D., MANELFE C., PICARD L., SALISACHS P., SCHWAAB G. - L'embolisation artérielle thérapeutique dans les chémodectomes (tumeurs glomiques). J. Neuroradiologie, 1975, 2, 275-287.

- 66.LEGRE J., DUFOUR M., DEBAENE A., FARNARIER P. - Importance de l'angiographie sélective de la carotide externe avec soustraction dans le diagnostic des tumeurs du glomus jugulaire - A propos de 5 cas. Rev. Oto-Neuro-Ophthalmol., 1972, 44, 319-322.
- 67.LEMOYNE J. - Tumeur du glomus jugulaire. E.M.C. O.R.L., 2 - 1965, 20177 A 10.
- 68.LEROUX-ROBERT J., BRUX J. de - Histopathologie O.R.L. et cervico-faciale. Monographies d'histopathologie, Masson, 1976, 1 vol. 400 p.
- 69.LISHAJKO F. - Release and uptake in isolated granules from a human carotid body tumour. Acta physiol. scand., 1970, 533-536.
- 70.MANELFE C., DOYON D., GIUDICELLI G. - Apport de l'angiographie sélective de la carotide externe dans le diagnostic des tumeurs du glomus tympanique. Ann. Oto-Laryngol., 1973, 90, 541-552.
- 71.MANELFE C., ROULEAU J., JULIAN A., GIUDICELLI G. - Glomus tympanicum tumors: early diagnosis by arteriography. Neuroradiology, 1972, 4, 226-232.
- 72.MARUYAMA Y., GOLD L.H.A., KIEFFER S.A. - Radioactive cobalt treatment of glomus jugulare tumors. Clinical and angiographic investigation. Acta radiol. Therapy Phys. Biol., 1971, 10, 239-247.
- 73.MARUYAMA Y., GOLD L.H.A., KIEFFER S.A. - Clinical and angiographic evaluation of radiotherapeutic reponse of glomus jugulare tumor. Radiology, 1971, 101, 397-399.
- 74.MARUYAMA Y. - Radiotherapy of tympanojugular chemodectomas. Radiology, 1972, 105, 659-663.
- 75.METZGER J., DORLAND P.R., MORAND R. - Les tumeurs du glomus jugulaire. J. belge Radiol., 1971, 54, 273-285.
- 76.MONRO R.S. - The natural history of carotid body tumours. J.A.M.A., 1962, 181, 13-16.
- 77.MORAN T.E. - Non chromaffin paraganglioma of the nasal cavity. Laryngoscope, 1962, 72, 201-207.
- 78.MOUREN P., POINSO Y., PELLET W., LAVIELLE J., SOUBEYRAND J., MOREN M.C., GOURON P. - Les tumeurs du glomus jugulaire. Sem. Hop. Paris, 1975, 51, 1917-1926.
- 79.MULER H. - Le glomus jugulaire et ses tumeurs. Problèmes actuels O.R.L., 1971, 61-71.

80. MUSCHOLL E., RAHN K.H., WATZKA M. - Nachweis von noradrenalin im glomus caroticum. *Naturwissenschaften*, 1960, 14, 325.
81. MYERS E.N., NEWMAN J., KASEFF L., BLACK F.O. - Glomus jugulare tumor. A radiographic - histologic correlation. *Laryngoscope*, 1971, 81, 1838-1851.
82. NEWMAN H., ROWE J.R., PHILIPS T.L. - Radiation therapy of the glomus jugulare tumor. *Amer. J. Roentgenol. Radium Therapy nucl. med.*, 1973, 118, 663-669.
83. PALACIOS E. - Chemodectomas of the head and neck. *Amer. J. Roentgenol. Radium Therapy nucl. med.*, 1970, 110, 129-140.
84. PELLET W., CANNONI M., LAVIEILLE J., LEHMAN G., VACHERAT S., MOUREN P. - Volumineuse tumeur du glomus jugulaire: voie d'abord combinée oto-neuro-chirurgicale. *Neurochirurgie*, 1973, 19, 567-579.
85. PETIT C. - L'embolisation en oto-Rhino-Laryngologie. Thèse Nancy, 1976.
86. PICARD L., PRIOT J.M., ROLAND J., SIGIEL M., WAYOFF M. - L'embolisation dans les chémodectomes jugulo-tympaniques. Intérêt, indications et résultats. *Ann. Oto-Laryng.*, 1976, 93, 263-274.
87. PIQUET J.J., DUPONT A., HOUCHE M. - Les paragangliomes non chromaffines du larynx. Etude clinique et en microscopie électronique. *Ann. Oto-Laryng.*, 1976, 93, 255-262.
88. PIZETTI F., GUERRIER Y., LEONARDELLI G.B. - Abrégé d'anatomie et d'histologie pathologique des tumeurs en O.R.L. et pathologie cervico-faciale. II- Les tumeurs de l'oreille. *Cah. Oto-rhino-laryngol.*, 1972, 7, 127-146.
89. PORTMANN M. - La chirurgie des tumeurs du glomus jugulaire. *Ann. Chir.*, 1970, 24, C-III9-C-II27.
90. PORTMANN M. - Quelques cas de tumeurs glomiques envahissantes de l'os temporal. *J. fr. Oto-Rhino-Laryngol.*, 1971, 20, 25-28.
91. PORTMANN M., GUILLEN G. - Radiodiagnostic en otologie. Masson, Paris, 1967, 197 p.
92. PRYSE-DAVIES J., DAWSON I.M.P., WESTBURY G. - Some morphologic, histochemical and chemical observations on chemodectomas and the normal carotid body, including a study of the chromaffin reaction and possible ganglion cells elements - *Cancer*, 1964, 17, 195-202.

93. RAHN K.H. - Morphologische Untersuchungen am Paraganglio caroticum mit histochemischem und pharmakologischem Nachweis von Noradrenalin. Anat. Anz., 1961, 110, 140-159.
94. RANGEL-MONTIEL R.A. - Radiothérapie dans le traitement des tumeurs du glomus jugulaire. Rev. Laryngol.-Otol-Rhinol., 1973, 94, 503-514.
95. REBATTU J.P., DESCOTTES J., GAILLARD L. - A propos d'un cas de tumeur du corpuscule carotidien. Données nosologiques, cliniques, et thérapeutiques. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1961, 10, 281-291.
96. REDON H., DUMEE M. - Les tumeurs du corpuscule carotidien (étude clinique et traitement). Sem. Hop. Paris, 1959, 12.
97. RETIF J., BRIHAYE J., JEANMART L., HEYMANS G., PERIER O. - Etude anatomo-clinique de trois cas. Acta neurol. belg., 1972, 72, 94-108.
98. RIBET M., DEMINATTI M., DESAULTY-COUSIN A., MEIGNIE P. - Tumeurs du glomus carotidien et maladie glomique familiale. Presse médicale, 1969, 29, 1043-1046.
99. ROMIEU C., PUJOL H., SOLASSOL C., SERROU B., GODLEWSKI G., CANUT Y. - Tumeur bilatérale du glomus carotidien. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1971, 20, 607-609.
100. ROSENWASSER H. - Carotid-body tumor of the middle ear and mastoid. Arch. Otolaryngol., 1945, 41, 64-67.
101. ROSENWASSER H. - Long term results of therapy of glomus jugulare tumors. Arch. Otolaryngol., 1973, 97, 49-54.
102. ROSEWASSER H. - Glomus jugulare tumors. Proc. R. Soc. Med., 1974, 67, 259-264.
103. RUSH - Familial bilateral body tumors. Ann. Surg., 1963, 157, 633-636.
104. SALAND H. - (Les tumeurs de la glande carotidienne). Zbl. Chir. 1957, 82, 1500-1503.
105. SEDA H.J., SNOW J.B.J. - Adrenalinogenic secretion of nonchromaffin paraganglioma. Laryngoscope, 1972, 82, 973-977.

- IO6. SHAMBLIN W.R., REMINE W.H., SHEPS S.G., HARRISON E.G. - Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Amer. J. Surg.*, 1971, 122, 732-739.
- IO7. SMITH P. - Management of chemodectomas (glomus jugulare). *Laryngoscope*, 1970, 80, 207-216.
- IO8. SMITH M.F.W., SHINN J.B. - Glomus tympanicum excision by radical mastoidectomy exposure with autograft reconstruction. *Laryngoscope*, 1976, 86, 431-435.
- IO9. SPECTOR G.J., MAISEL R.H., OGURA J.H. - Glomus tumors in the middle ear. I-An analysis of 46 patients. *Laryngoscope*, 1973, 83, 1652-1672.
- II0. SPECTOR G.J., MAISEL R.H., OGURA J.H. - Glomus jugulare tumors. I-A clinicopathologic analysis of the effects of radiotherapy. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1974, 83, 26-32.
- III. SPECTOR G.J., COMPAGNO J., PEREZ C.A., MAISEL R.H., OGURA J.H. - Glomus jugulare tumors. Effects of radiotherapy. *Cancer*, 1975, 35, 1316-1321.
- II2. SPECTOR G.J., CIRALSKI R., MAISEL R.H., OGURA J.H. - IV- Multiple glomus tumors in the head and neck. *Laryngoscope*, 1975, 85, 1066-1075.
- II3. SPECTOR G.J., GADO M., CIRALSKI R., OGURA J.H., MAISEL R.H. - neurologic implications of glomus tumors in the head and neck. *Laryngoscope*, 1975, 85, 1387-1395.
- II4. SPECTOR G.J., CIRALSKI R.H., OGURA J.H. - Glomus tumors in the head and neck. III- Analysis of clinical manifestations. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1975, 84, 73-79.
- II5. SPECTOR G.J., FIERSTEIN J., OGURA J.H. - A comparison of therapeutic modalities of glomus tumors in the temporal bone. *Laryngoscope*, 1976, 86, 690-696.
- II6. SUNDARAM M., COPE V. - Paragangliomas in the neck. *Brit. J. Surg.*, 1976, 3, 182-185.
- II7. SZANTO P.B. - Non chromaffin paraganglioma I. *Internat. Surg.*, 1972, 57, 236-240.
- II8. SZANTO P.B. - Non chromaffin paraganglioma II. Carotid body tumor. *Internation. Surg.*, 1972, 57, 325-329.

- II9. SZANTO P.B. - Non chromaffin paraganglioma III. Glomus jugulare tumors. Internat. Surg., 1972, 57, 493-497.
- I20. TAILLENS J.P. - Le glomus intercarotidien et sa tumeur glomique. J. fr. Oto-Rhino-Laryngol., 1973, 22, 595-637.
- I21. TERRACOL J., GUERRIER Y., GUIBERT L. - Le glomus jugulaire. Monographies O.R.L. Internationales, Masson, Paris, 1956.
- I22. TESTUT L., LATARJET A. - Traité d'anatomie humaine, T.III. G. Deoin et Cie, Paris, 1949, 1 vol. II64 p.
- I23. TIDWELL T. J., MONTAGUE E.D. - Chemodectomas involving the temporal bone. Radiology, 1975, II6, I47-I49.
- I24. TOBIN H.A., HARRIS H.H. - Non chromaffin paraganglioma of the larynx. Case report and review of the literature. Arch. Otolaryngol., 1972, 96, I54-I57.
- I25. TROTOUX J., HAGUET J.F., ANDRE P. - Tumeur du corpuscule carotidien. A propos d'un nouveau cas. Ann. Oto-Laryng., 1971, 88, 397-402.
- I26. UMEDA Y., SABLON F., CONRAUX C., HUBERT A., BOUGATEF M., GREINER G.F. - A propos d'une forme rare d'association de tumeurs glomiques. Tumeur du glomus jugulaire et paragangliome du pneumogastrique - Aspect angiographique - Problèmes thérapeutiques. Rev. Oto-Neuro-Ophtalmol., 1972, 44, 459-463.
- I27. VERBIEST H. - Contribution du neurochirurgien au traitement des tumeurs du glomus jugulaire. Angiographie, phlébographie, obturation et embolisation vasculaire, cryochirurgie. Soc. franç. O.R.L. C.R. Congrès, 1970, 8-11.
- I28. VERBIEST H. - Artificial slow-flow carotid angiography with tumors of the glomus jugulare and the carotid body. Amer. J. Roentgenol. Radium Therapy nucl., 1974, I22, 586-597.
- I29. VOURE'H G., GUILMET D., GUIOT G., BOUCHE J., FRECHE C. - Intervention d'exérèse d'une volumineuse tumeur glomique sous circulation extra-corporelle et hypothermie profonde. Ann. Otolaryng., 1969, 86, 466-473.
- I30. WELTI H. - Technique d'ablation chirurgicale des tumeurs du corpuscule carotidien. CHIRURGIE, 1964, 90, I45-I50.
- I31. WESTBROOK K.C., GUILLAMONDEGUI O.M., MEDELLIN H., JESSE R.H. - Chemodectomas of the neck: selective management. Amer. J. Surg. 1972, I24, 760-766.

PLAN

<u>ETUDE GENERALE</u>	1
ETUDE NOSOLOGIQUE DU SYSTEME PARAGANGLIONNAIRE	1
LES CHEMODECTOMES	11
<u>CHEMODECTOMES DU SYSTEME TYMPANO-JUGULAIRE</u>	19
HISTORIQUE	19
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	21
DONNEES ETIOLOGIQUES	26
CLINIQUE	29
FORMES CLINIQUES	37
ETUDE RADIOLOGIQUE	40
LA BIOPSIE	52
DIAGNOSTIC	53
TRAITEMENT	55
OBSERVATIONS	66
<u>CHEMODECTOMES CAROTIDIENS</u>	82
HISTORIQUE	82
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	83
DONNEES ETIOLOGIQUES	85
CLINIQUE	86
FORMES CLINIQUES	88
ETUDE RADIOLOGIQUE	89
DIAGNOSTIC	91
TRAITEMENT	93
OBSERVATIONS	96
<u>CHEMODECTOMES DU VAGUE CERVICAL</u>	107
HISTORIQUE	107
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	107
DONNEES ETIOLOGIQUES	108
CLINIQUE	108
FORMES CLINIQUES	109
DIAGNOSTIC	110
TRAITEMENT	111
OBSERVATIONS	112

<u>AUTRES CHEMODECTOMES DE LA SPHERE O.R.L.</u>	119
<u>CHEMODECTOMES MULTIPLES</u>	122
<u>CONCLUSIONS</u>	123
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	126

I. C. VAUBECOUR
l'Imprimerie des étudiants lyonnais
11 et 13 Rue Vaubecour
LYON 69002 - Tél. 42 - 45 - 85

